

Britscho, Judith

Diss. Mainz QU

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41555001_0014

Aus der Universitätskinder- und Poliklinik der
Johannes Gutenberg-Universität Mainz

**SONOGRAPHISCHE UNTERSUCHUNGEN ZUM
WACHSTUM ANGEBORENER UND SEKUNDÄRER
EINZELNIEREN IM KINDESALTER**

Inauguraldissertation
zur Erlangung des Doktorgrades der Medizin
der Johannes Gutenberg-Universität Mainz
dem Fachbereich Medizin vorgelegt

von

Judith Britscho
aus Bendorf

Mainz, 1985

GLIEDERUNG

1.	Einführung	1
2.	Pathologie und Symptome	2
2.1.	Pathologie	2
2.1.1.	Aufmerksamkeit	2
2.1.2.	Fragebogen	2
2.2.	Symptome	2
2.2.1.	Gerüche	2
2.2.2.	Körpergerüche	2
2.2.3.	Körpergerüche	2
2.2.4.	Körpergerüche	2
2.2.5.	Körpergerüche	2
2.2.6.	Körpergerüche	2
2.2.7.	Körpergerüche	2
2.2.8.	Körpergerüche	2
2.2.9.	Körpergerüche	2
2.2.10.	Körpergerüche	2
2.2.11.	Körpergerüche	2
2.2.12.	Körpergerüche	2
2.2.13.	Körpergerüche	2
2.2.14.	Körpergerüche	2
2.2.15.	Körpergerüche	2
2.2.16.	Körpergerüche	2
2.2.17.	Körpergerüche	2
2.2.18.	Körpergerüche	2
2.2.19.	Körpergerüche	2
2.2.20.	Körpergerüche	2
2.2.21.	Körpergerüche	2
2.2.22.	Körpergerüche	2
2.2.23.	Körpergerüche	2
2.2.24.	Körpergerüche	2
2.2.25.	Körpergerüche	2
2.2.26.	Körpergerüche	2
2.2.27.	Körpergerüche	2
2.2.28.	Körpergerüche	2
2.2.29.	Körpergerüche	2
2.2.30.	Körpergerüche	2
2.2.31.	Körpergerüche	2
2.2.32.	Körpergerüche	2
2.2.33.	Körpergerüche	2
2.2.34.	Körpergerüche	2
2.2.35.	Körpergerüche	2
2.2.36.	Körpergerüche	2
2.2.37.	Körpergerüche	2
2.2.38.	Körpergerüche	2
2.2.39.	Körpergerüche	2
2.2.40.	Körpergerüche	2
2.2.41.	Körpergerüche	2
2.2.42.	Körpergerüche	2
2.2.43.	Körpergerüche	2
2.2.44.	Körpergerüche	2
2.2.45.	Körpergerüche	2
2.2.46.	Körpergerüche	2
2.2.47.	Körpergerüche	2
2.2.48.	Körpergerüche	2
2.2.49.	Körpergerüche	2
2.2.50.	Körpergerüche	2
2.2.51.	Körpergerüche	2
2.2.52.	Körpergerüche	2
2.2.53.	Körpergerüche	2
2.2.54.	Körpergerüche	2
2.2.55.	Körpergerüche	2
2.2.56.	Körpergerüche	2
2.2.57.	Körpergerüche	2
2.2.58.	Körpergerüche	2
2.2.59.	Körpergerüche	2
2.2.60.	Körpergerüche	2
2.2.61.	Körpergerüche	2
2.2.62.	Körpergerüche	2
2.2.63.	Körpergerüche	2
2.2.64.	Körpergerüche	2
2.2.65.	Körpergerüche	2
2.2.66.	Körpergerüche	2
2.2.67.	Körpergerüche	2
2.2.68.	Körpergerüche	2
2.2.69.	Körpergerüche	2
2.2.70.	Körpergerüche	2
2.2.71.	Körpergerüche	2
2.2.72.	Körpergerüche	2
2.2.73.	Körpergerüche	2
2.2.74.	Körpergerüche	2
2.2.75.	Körpergerüche	2
2.2.76.	Körpergerüche	2
2.2.77.	Körpergerüche	2
2.2.78.	Körpergerüche	2
2.2.79.	Körpergerüche	2
2.2.80.	Körpergerüche	2
2.2.81.	Körpergerüche	2
2.2.82.	Körpergerüche	2
2.2.83.	Körpergerüche	2
2.2.84.	Körpergerüche	2
2.2.85.	Körpergerüche	2
2.2.86.	Körpergerüche	2
2.2.87.	Körpergerüche	2
2.2.88.	Körpergerüche	2
2.2.89.	Körpergerüche	2
2.2.90.	Körpergerüche	2
2.2.91.	Körpergerüche	2
2.2.92.	Körpergerüche	2
2.2.93.	Körpergerüche	2
2.2.94.	Körpergerüche	2
2.2.95.	Körpergerüche	2
2.2.96.	Körpergerüche	2
2.2.97.	Körpergerüche	2
2.2.98.	Körpergerüche	2
2.2.99.	Körpergerüche	2
2.2.100.	Körpergerüche	2

Fachbereichsdekan : Prof. Dr. med. J. Michaelis

1. Gutachter : Prof. Dr. med. H. Schulte-Wissermann

2. Gutachter : Dr. med. E. Dinkel

Tag der Promotion : 4. Februar 1986

GLIEDERUNG

	Seite
1. Einleitung	1
2. Patienten und Methoden	3
2.1. Patienten	3
2.1.1. Auswahlkriterien	3
2.1.2. Gruppeneinteilung	3
2.2. Methoden	5
2.2.1. Geräte	5
2.2.2. Sonographische Untersuchungstechnik	5
2.2.3. Korrelation der Daten der renalen Biometrie zu somatischen Parametern	5
3. Ergebnisse	9
3.1. Kongenitale Einzelnieren	9
3.2. Unilaterale Dysplasie	17
3.3. Hydronephrose	21
3.4. Pyelonephritis	24
3.5. Trauma	27
3.6. Wilms tumor	29
4. Diskussion	47
5. Zusammenfassung	65
6. Literaturverzeichnis	66

1. EINLEITUNG

In der bildgebenden Diagnostik von Einzelnieren können verschiedene Untersuchungstechniken eingesetzt werden. Die Notwendigkeit und die Auswahl der bildgebenden Verfahren wie Sonographie, intravenöses Urogramm, Angiographie oder der Einsatz der Zystoskopie muß im Einzelfall aufgrund der Klinik und der zur Verdachtsdiagnose führenden Befunde entschieden werden.

Im Urogramm fehlen Nierenschatten und Kontrastmittelausscheidungen (radiologisch: stumme Niere) auf der einen Seite, während die Einzelniere oft vergrößert erscheint. Differentialdiagnostisch zum Fehlen einer Niere lassen sich die dystope oder die dysplastische Niere abgrenzen. Neben Funktionsuntersuchungen wird zum Ausschluß weiterer Fehlbildungen des Urogenitaltraktes im allgemeinen die Urographie herangezogen.

Solche zusätzlichen Anomalien fanden Hynes & Watkin (1970) bei 10 von 16 Patienten mit unilateraler Nierenagenesie.

Die Angiographie bietet darüber hinaus die Möglichkeit, auch eine rudimentäre Niere zu diagnostizieren, die sich dem Nachweis durch ein intravenöses Urogramm und Sonogramm entziehen und eventuell eine Hypertonie verursachen könnte. Zur Diagnostik einer kongenitalen Solitärniere empfehlen Toomey et al. (1977) daher die Aortographie, zusätzlich aber auch die Sonographie.

Einzelnieren – seien sie angeboren oder sekundär durch Nephrektomie des kontralateralen Organs – bedürfen einer besonders sorgfältigen Überwachung. Untersuchungen von Dees (1960) zeigten, daß 150 Patienten, deren verbleibende Niere zum Zeitpunkt der Nephrektomie normal war, während einer Beobachtungszeit von nur 3 Jahren in 20 % eine Nierenerkrankung entwickelten. Mitus et al. (1969) fanden bei 108 wegen maligner Erkrankungen nephrektomierten Kindern eine 3 mal höhere Inzidenz von Harnwegsinfektionen als bei normalen Kindern.

Rosenstein schrieb bereits 1871:

"Es ist eine bekannte pathologische Erfahrung, das bei angeborenem Mangel oder erworbener Verödung einer Niere die andere in mehr oder minder entsprechendem Maasse vergrößert gefunden wird."

Mit Hilfe der Sonographie lassen sich Form, Größe und Lage der Niere bestimmen und Krankheiten mit Veränderung der Nierenarchitektur erkennen. Bisher gibt es aber keine sonographische Studie über morphologische oder morphometrische Besonderheiten bei angeborenen oder erworbenen Einzelnieren, so daß für die Beurteilung eines solchen Befundes Bezugsgrößen fehlen. Diese Studie will daher versuchen, mittels sonographischer Untersuchungen die Frage nach dem Grad der Hypertrophie der Einzelniere zu beantworten – sowohl bei angeborenen als auch bei sekundären "chirurgischen" Einzelnieren. Mit der sonographischen Untersuchung eines Kollektivs nicht erkrankter Einzelnieren sollen Vergleichswerte für eine zuverlässige Beurteilung von Solitärnieren im Kindesalter erstellt werden. Da die Sonographie den Organismus des Kindes nicht durch Nebenwirkungen belastet und Kontraindikationen nicht bekannt sind, eignet sich die Sonographie auch in besonderem Maße für wiederholte Verlaufskontrollen.



2. PATIENTEN UND METHODEN

2.1. PATIENTEN

2.1.1. Auswahlkriterien

Die Studie umfaßt 106 Kinder – vom Neugeborenenalter bis zum 15. Lebensjahr –, die in der Universitätskinderklinik Mainz sonographisch untersucht wurden. In das Untersuchungskollektiv wurden Solitärnieren jeglicher Genese aufgenommen. Nicht berücksichtigt wurden jedoch Nieren mit pathologischem Befund, so z.B. dysplastische Nieren, Nieren mit pyelonephritischen Veränderungen oder harntransportgestörte Nieren. Bei allen Patienten waren der klinische Befund einschließlich des Blutdrucks sowie die laborchemischen Untersuchungen (harnpflichtige Substanzen, Entzündungsparameter, Elektrolyte, mikroskopischer und mikrobiologischer Urinstatus) im Normbereich. Das i.v. Urogramm zeigte eine nach morphologischen Kriterien unauffällige Einzelniere. Alle Patienten hatten somit initial und während des gesamten Beobachtungszeitraumes nach klinischen Parametern gesunde Solitärnieren.

2.1.2. Gruppeneinteilung

Das Gesamtkollektiv wurde nach der Ätiologie der Einzelnieren in 6 Gruppen untergliedert. Neben der Gruppe der angeborenen (primären) Einzelnieren wurden die sekundären Einzelnieren aufgrund der pathologisch-anatomischen Untersuchung der nephrektomierten Niere den folgenden 6 Gruppen zugeordnet:

*	Aplasie bzw. Agenesie	n = 27
*	Dysplasie	n = 18
*	Hydronephrose	n = 12
*	Pyelonephritis	n = 10
*	Trauma	n = 8
*	Wilms-Tumor	n = 31

Die Diagnose "Nierenaplasie" basierte auf der sonographischen und roentge-

nologischen Untersuchung; in der Mehrzahl der Fälle wurde die Nierenaplasie zusätzlich durch den zystoskopischen Nachweis eines fehlenden Ureterostiums gesichert.

2.2. METHODEN

2.2.1. Geräte

Die sonographischen Untersuchungen wurden mit einem Real-time Ultraschallgerät durchgeführt:

Vidoson^R 735 (2,5 MHz) der Firma Siemens, Erlangen und

Combison 100^R (3,5 MHz) der Firma Kretz, Zipf, Österreich.

Beide Geräte verfügten über eine Wasservorlaufstrecke zur Verbesserung der Schallkopfkopplung sowie über einen Bildspeicher.

2.2.2. Sonographische Untersuchungstechnik

Die Untersuchung der Patienten erfolgte in der Regel in der Bauchlage von dorsal. Neben der morphologischen Beurteilung der Niere wurden zusätzlich die morphometrischen Daten in standardisierten Schnittebenen im Längs- und Querschnitt erhoben. Die Schnittflächen wurden optisch ermittelt. Als somatische Bezugsparameter wurden Körpergröße und Körpergewicht gewählt. Diese Daten wurden teils retrospektiv teils prospektiv gewonnen.

Aufgrund der maximalen Länge und der Breite der Niere im Hilusbereich sowie der Nierentiefe im Längs- und Querschnitt wurde das Volumen der Niere nach der Formel eines Ellipsoids errechnet (Abb. 1):

$$\text{Nierenvolumen (ml)} = \text{Länge} \times \text{Breite} \times \frac{\text{Tiefe}_1 + \text{Tiefe}_2}{2} \times 0,523$$

2.2.3. Korrelation der Daten der renalen Biometrie zu somatischen Parametern

Die erhobenen Daten wurden mit sonographischen Normwertdiagrammen für

Nierenvolumina und Nierenaußendurchmesser wie Länge, Breite und Tiefe der Nieren korreliert. Dabei wurde auf Normwerte Bezug genommen, die in einer prospektiven Studie an einem Kollektiv von 325 Kindern erstellt wurden (Dinkel et al. 1985). Für rechte und linke Niere lagen getrennte Normwerte vor. In dieser Normalwertstudie korrelierten die primären und sekundären Nierengrößenparameter sehr gut mit den somatischen Entwicklungsparametern. Der Korrelationskoeffizient von Nierenlänge und Körperhöhe betrug rechts 0,945, links 0,941. Der Korrelationskoeffizient zwischen Nierenvolumen und Körpergewicht betrug beiderseits 0,971.

STANDARDISIERTE SONOGRAPHISCHE NIERENMESSUNG

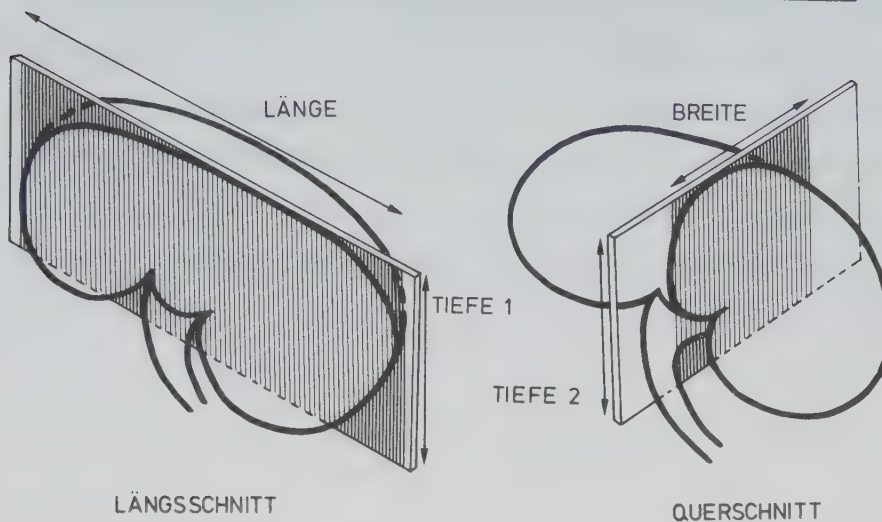


Abb. 1: Standardisierte Schnittebenen zur Nierenbiometrie.

Die sonographischen Messungen werden in der maximalen longitudinalen und der minimalen transversalen Schnittebene im mittleren Nierendrittel durchgeführt.

$$\text{Nierenvolumen (ml)} = L \times B \times \frac{T_1 + T_2}{2} \times 0,523$$

Volumenformel eines Ellipsoids

L = maximale bipolare Nierenlänge

B = minimale Breite im Nierenhilus

T = maximale Tiefe im Längsschnitt (T1) und Querschnitt (T2)

Die bei der vorliegenden Einzelnierenstudie ermittelten Werte wurden in Prozent des Nierennormwertes ausgedrückt und gegen eine Zeitachse aufgetragen. Die somit auf Gewicht oder Längen bezogene Normwerte basierende Interpretation der Daten trug dem physiologischen Wachstum des Organes Rechnung.

Bei den kongenitalen Einzelnieren wurde der Geburtszeitpunkt als Nullpunkt gewählt. Bei den Patienten nach Nephrektomie bei Wilmstumoren war der zeitliche Bezugspunkt das Ende der Chemo- bzw. Bestrahlungstherapie, bei den übrigen Krankheitsgruppen der Zeitpunkt der Nephrektomie. Dies ermöglichte es, Wachstumsbeschleunigung oder Wachstumsverzögerung der verbliebenen Niere zumindest semiquantitativ im zeitlichen Ablauf zu beurteilen.

3. ERGEBNISSE

3.1. KONGENITALE EINZELNIEREN

In der Gruppe der kongenitalen Einzelnieren ($n = 27$) waren alle Kinder mit unilateraler Agenesie bzw. Aplasie zusammengefaßt, d.h. fehlender Nierenanlage oder fehlender Ausprägung bei vorhandener Anlage. Das männliche Geschlecht und die linke Seite waren bevorzugt von der Anomalie betroffen: Neben 10 Mädchen hatten 17 Knaben eine angeborene Einzelniere; 16 mal fehlte die linke Niere, 11 mal die rechte Niere.

Die Länge der Solitärnieren beider Seiten verblieb bei Kindern bis zur Körpergröße von 100 cm stets im Normbereich; bei größeren lag sie mehrfach darüber (Abb. 2). Solitärnieren waren bei Geburt seitenunabhängig nicht hypertrophiert (Abb. 3, 4), sondern verließen erst infolge kontinuierlichen Wachstums etwa ab dem 4. Lebensjahr den Normbereich. Am Ende der Beobachtungszeit war der Grad der kompensatorischen Hypertrophie bei größeren Kindern relativ ausgeprägt (Abb. 5).

Aus diesen Befunden kann – insbesondere aufgrund der limitierten Fallzahl – nicht bestimmt werden, ob und bei welchen Nieren das Wachstum bereits vollständig abgeschlossen war. Wurde jedoch die Volumenzunahme über einen längeren Beobachtungszeitraum untersucht, so zeigte sich – mit einer Ausnahme, bei der anfänglich das Nierenvolumen hoch lag –, daß unabhängig vom Alter des Patienten die Nierenvolumenzunahme über das physiologische Nierenwachstum hinausging (Abb. 6).

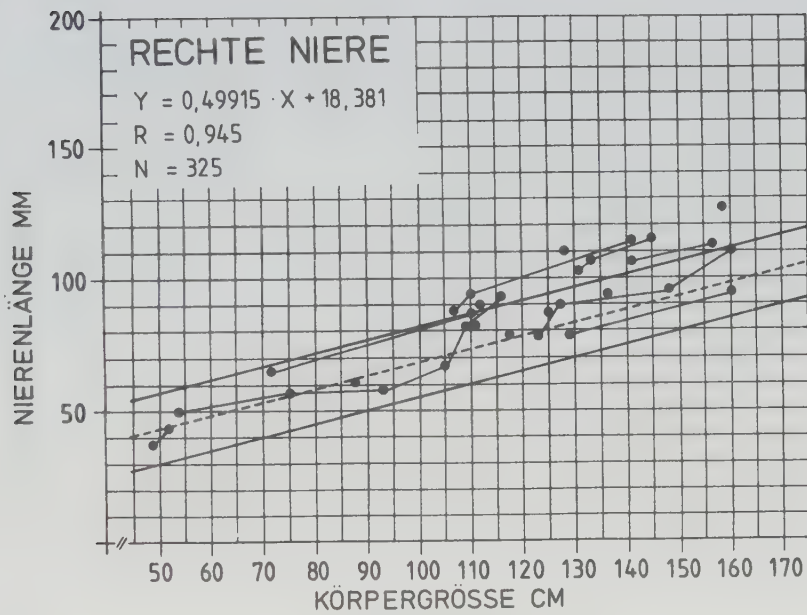


Abb. 2

Kongenitale Einzelniere rechts

Längenwachstum bezogen auf die Körpergröße

$n = 16$ 11 Jungen, 5 Mädchen

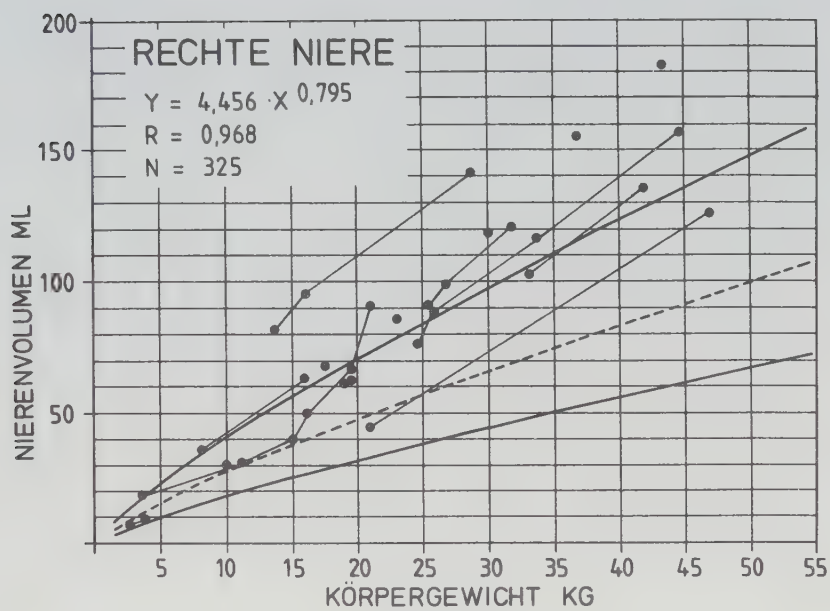


Abb. 3

Kongenitale Einzelniere rechts

Volumenzunahme bezogen auf das Körpergewicht

n = 16 11 Jungen, 5 Mädchen

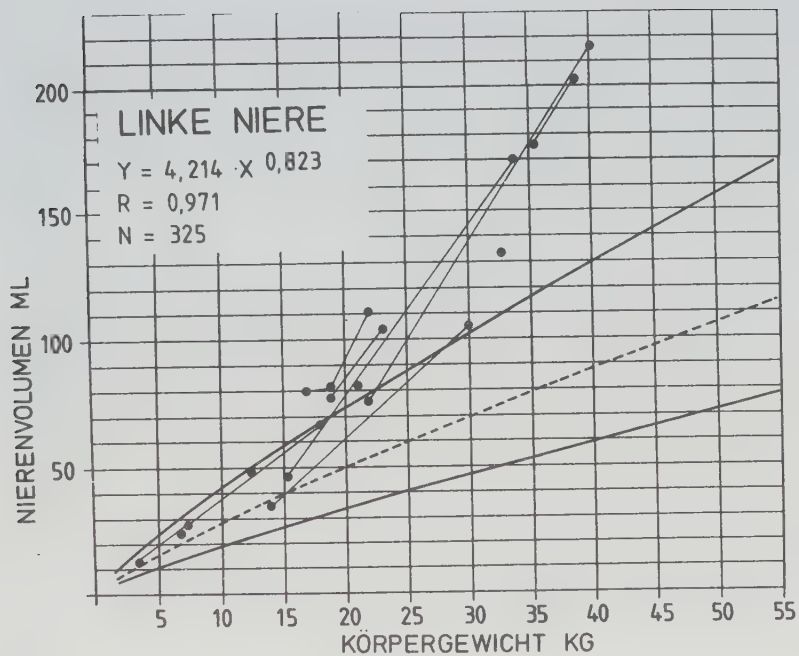


Abb. 4

Kongenitale Einzelniere links

Volumenzunahme bezogen auf das Körpergewicht

n = 11 6 Jungen, 5 Mädchen

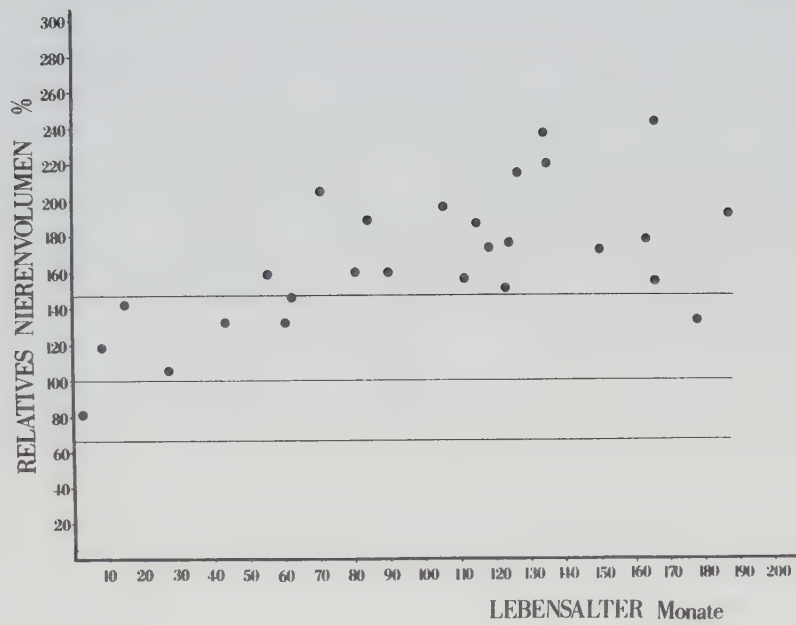


Abb. 5

Kongenitale Einzelniere (letzter Wert)

Relatives Nierenvolumen bezogen auf das Lebensalter

n = 27 17 Jungen, 10 Mädchen

11 links, 16 rechts

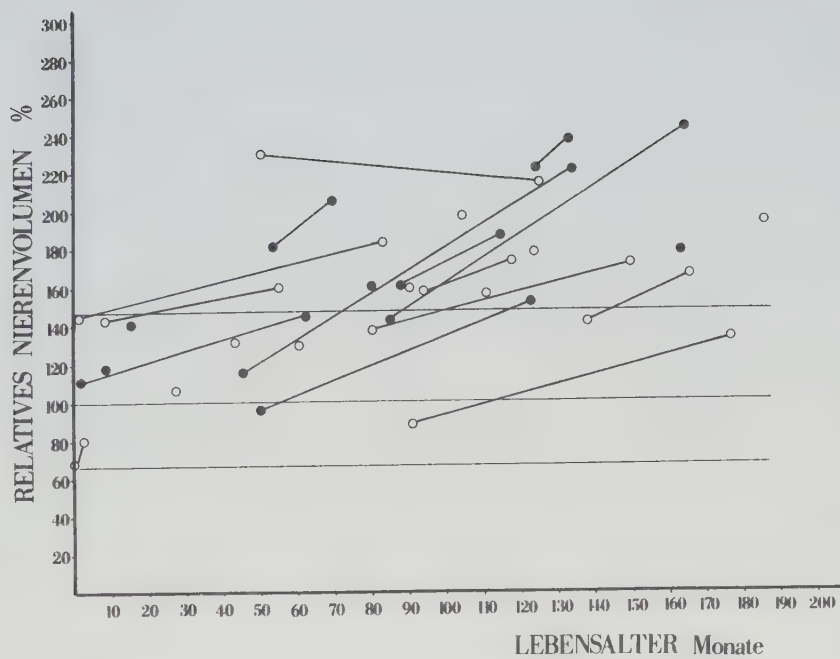


Abb. 6

Kongenitale Einzelniere

Größenänderung des relativen Nierenvolumens bezogen auf das Lebensalter

n = 27 17 Jungen, 10 Mädchen; 11 links ●, 16 rechts o

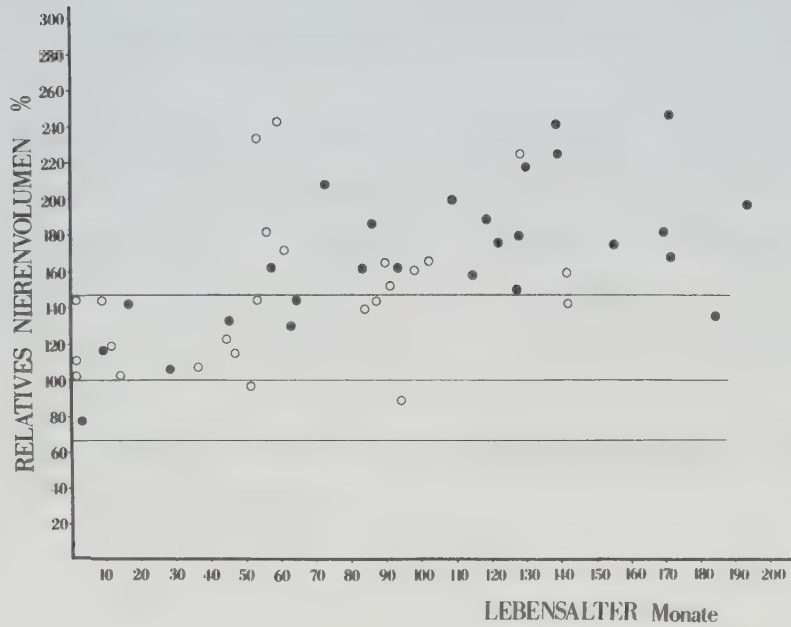


Abb. 7

Kongenitale Einzelniere

Graphische Darstellung aller ermittelten relativen Nierenvolumina in Abhängigkeit vom Lebensalter

25 Zwischenwerte ○; 27 Endwerte ●

Die Einteilung aller bei den Kindern ermittelten Meßwerte nach Gewichtsklassen oder Lebensalter erlaubte eine Einschätzung der kompensatorischen Nierenvergrößerung (Abb. 7, Tab. 1). Die relativen Durchschnittsvolumina der Nieren zeigten eine Spannweite von 112 % bei einem Körpergewicht von unter 10 kg und 188 % bei über 30 kg Körpergewicht. In Abhängigkeit vom Lebensalter zeigten die Kinder über 10 Jahre das größte relative Nierenvolumen mit einem Mittelwert von 187 % und einer Variationsbreite von 133,79 bis 246,29 % (Tab. 2). Die Gruppen über 30 kg Körpergewicht und über 10 Jahre Lebensalter waren damit praktisch deckungsgleich.

Tab. 1 Relatives Nierenvolumen (alle Meßwerte) in Abhängigkeit vom Körpergewicht

Gewichtsklasse	< 10 kg	10 – 20 kg	20 – 30 kg	> 30 kg
Anzahl n	8	17	14	13
Durchschnitt	112 %	150 %	164 %	188 %

Tab. 2 Relatives Nierenvolumen (alle Meßwerte) in Abhängigkeit vom Lebensalter

Altersklasse	< 4 Jahre	4 – 10 Jahre	> 10 Jahre
Anzahl n	14	24	14
Durchschnitt	116 %	164 %	187 %

3.2. UNILATERALE DYSPLASIE

Eine Nephrektomie wegen unilateraler dysplastischer Niere wurde bei 13 Kindern (9 Jungen, 4 Mädchen) linksseitig, bei 5 Kindern (2 Jungen, 3 Mädchen) rechtsseitig durchgeführt. In 7 Fällen führte eine multizystische Nierendysplasie zur Operation, 11 mal eine rudimentär angelegte Niere. In 4 Fällen wurden pathologisch-anatomisch zusätzlich entzündliche Veränderungen der hypoplastischen Niere gefunden.

Die Patienten dieser Gruppe wurden zwischen dem 1. und 18. Lebensmonat nephrektomiert. Der Zeitpunkt der Nephrektomie lag somit deutlich früher als in der Gruppe der Patienten mit pyelonephritisch destruierte Niere oder Hydronephrose (3. Lebensmonat bis 9. Lebensjahr, s.u.).

In dem Patientenkollektiv nephrektomierter, dysplastischer Nieren fand sich ein auffallend hohes Ausgangsvolumen der kontralateralen Niere; bereits präoperativ lagen viele Volumina oberhalb der Standardabweichung; bei der letzten Messung lag nur noch eine Niere innerhalb des Normbereiches (Abb. 8). Seitenunterschiede bezüglich der Entwicklung des absoluten Volumens zwischen rechter und linker Niere in Abhängigkeit zum Körpergewicht fanden sich nicht. Auf die Darstellung der linken Nieren wurde wegen der niedrigeren Fallzahl verzichtet.

Die Entwicklung des relativen Volumens über einen Zeitraum von etwa 4 Jahren zeigte eine über das physiologische Wachstum hinausgehende Zunahme und zwar unabhängig vom Ausmaß der Hypertrophie zum Zeitpunkt der Nephrektomie. Selbst solche Nieren, die zum Operationstermin fast 200 % aufwiesen, zeigten noch eine weitere Volumenzunahme (Abb. 9).

Eine ungewöhnliche Entwicklung nahm das Nierenvolumen bei einem männlichen Säugling, der im Alter von 6 Wochen wegen linksseitiger multizystischer Nierendysplasie nephrektomiert worden war. Absolut nahm sein Nierenvolumen bis zum 4. postoperativen Monat um 13 ml zu, blieb dann bis zum 21. postoperativen Monat unverändert, um dann nochmals um 16 ml anzusteigen.

gen. Im Relativ-Volumen-Diagramm imponierte ein Ausgangswert von 260 %. Die nur geringgradige Zunahme bzw. Stagnation des absoluten Volumens wurde zunächst als Kurvenabfall deutlich (Abb. 9). Dieses Kind einer an Diabetes erkrankten Mutter wurde zusätzlich wegen Ösophagusatresie und Cholangstenose behandelt bzw. operiert. Somit kann einerseits die Infusionstherapie den hohen Ausgangswert hervorgerufen haben; andererseits aber auch der mütterliche Diabetes.

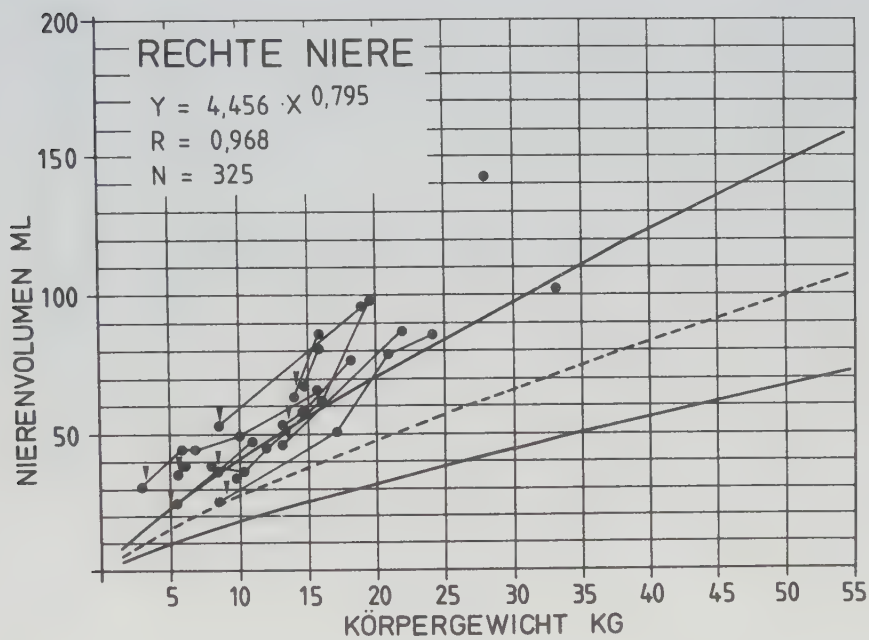


Abb. 8

Dysplasie ● Einzelniere rechts ▼ Nephrektomie

Volumenzunahme bezogen auf das Körpergewicht

n = 13 9 Jungen, 4 Mädchen

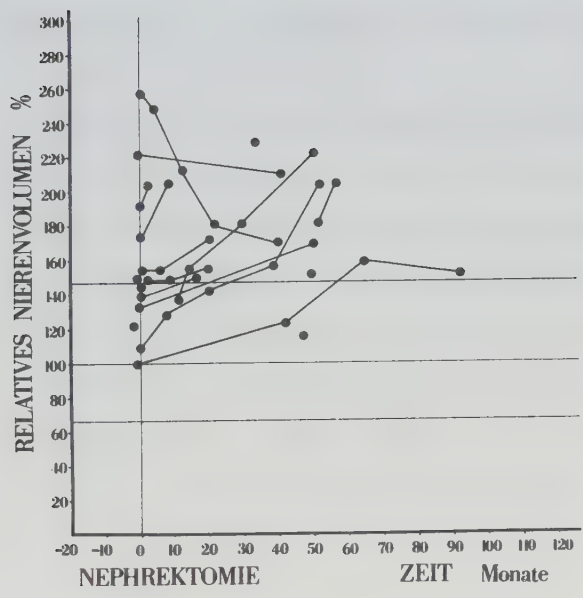


Abb. 9

Dysplasie

Änderung des relativen Nierenvolumens im Zeitverlauf, Ausgangspunkt ist der Termin der Nephrektomie

n = 18 11 Jungen, 7 Mädchen; 5 links, 13 rechts

3.3. HYDRONEPHROSE

12 der untersuchten Kinder wurden wegen einer Hydronephrose operiert. Die Operation erfolgte 7 mal linksseitig, 5 mal rechtsseitig. Auch hier dominierte das männliche Geschlecht im Verhältnis 3 : 1.

Ursache für die Nephrektomie war entweder ein einseitiger vesiko-renaler Reflux, eine subpelvine Ureterstenose oder ein obstruktiver Megaureter. Bei 33 % der entfernten Nieren konnten zusätzlich entzündliche Veränderungen gefunden werden; im Gegensatz zu den entfernten Nieren der Pyelonephritisgruppe stand hier jedoch die Hydronephrose mit sekundärem Parenchymschwund im Vordergrund. Die kontralaterale Niere wies bei keinem Patienten klinisch oder morphologisch einen pathologischen Befund auf.

Unabhängig vom Alter zeigten alle Nieren nach Nephrektomie der Gegenseite eine Volumenzunahme (Abb. 10). Das Wachstumsverhalten war dabei zwischen rechter und linker Niere gleich, so daß auf die Darstellung der für die linke Niere erhobenen Befunde verzichtet wurde. Jüngere Kinder hatten präoperativ nur gering hypertrophierte Nieren. Das relative Nierenvolumen überschritt die obere Normgrenze zwischen dem 2. postoperativen Monat und dem 3. postoperativen Jahr (Abb. 11). Vor allem unmittelbar postoperativ verlief die Volumenzunahme steil ansteigend, um dann im weiteren Verlauf nur noch wenig zuzunehmen.

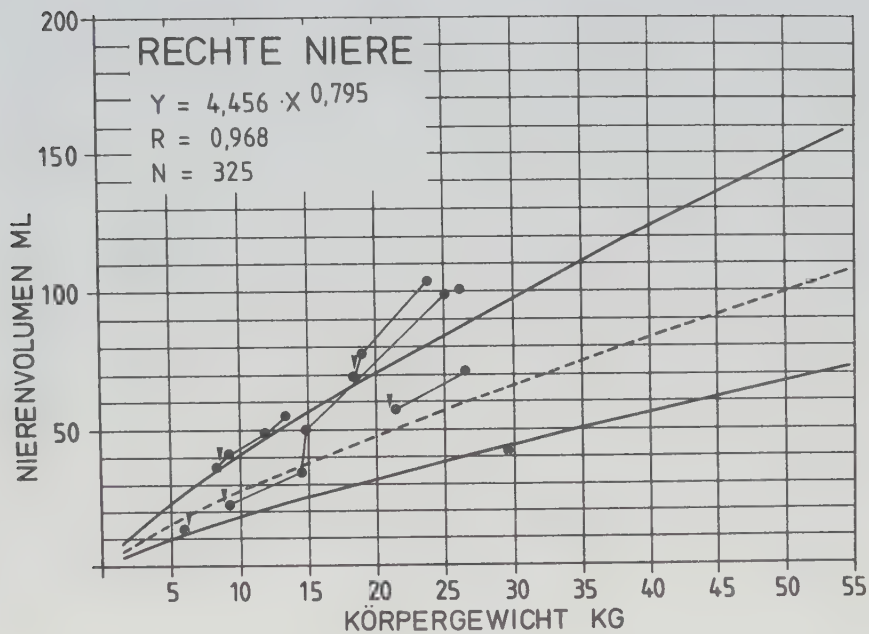


Abb. 10

Hydronephrose ● Einzelniere rechts ▼ Nephrektomie

Volumenzunahme bezogen auf das Körpergewicht

n = 7 6 Jungen, 1 Mädchen

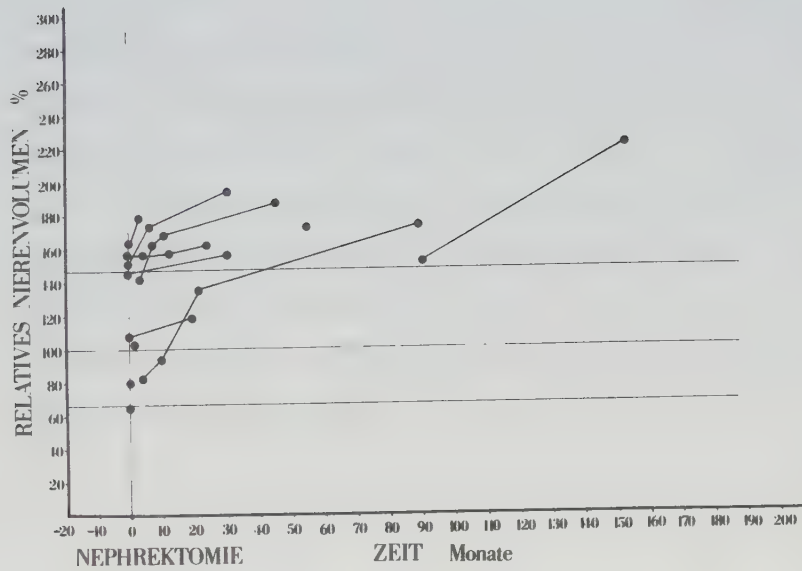


Abb. 11

Hydronephrose

Änderung des relativen Nierenvolumens im Zeitverlauf, Ausgangspunkt ist der Nephrektomiezeitpunkt

n = 12 9 Jungen, 3 Mädchen; 5 links, 7 rechts

3.4. PYELONEPHRITIS

10 Kinder wurden wegen chronisch destruierender Pyelonephritis nephrektomiert und zwar (4 Mädchen und 1 Junge) linksseitig, sowie (3 Mädchen und 2 Jungen) rechtsseitig. Ursache für die unilaterale Nierendestruktion war in einem Fall ein Nierenbeckenausgußstein, bei den übrigen Patienten ein einseitiger vesiko-renal-er Reflux Grad II-III nach Parkkulainen.

Zum Zeitpunkt der Nephrektomie lagen alle Nierenvolumina innerhalb des Normbereiches; allerdings waren sie mit 100-120 % bezogen auf den Normmittelwert bereits leicht erhöht (Abb. 12, Abb. 13). Die kurzfristigen Kontrollen bei noch passager reduziertem Körpergewicht infolge operationsbedingter Gewichtsabnahme führten bei 2 Patienten zu einem Verlauf der Nierenvolumenkurve, der eine Abnahme des absoluten Nierenvolumens in der frühen postoperativen Phase bei Gewichtszunahme des Patienten vortäuschte.

Nach der Nephrektomie zeigten alle Nieren während des Beobachtungszeitraums von bis zu 9 Jahren eine über das physiologische Nierenwachstum hinausgehende Volumenzunahme. Nur die beiden Nieren, die bereits präoperativ deutlich über dem Normbereich lagen, verhielten sich divergent; eine stieg im Volumen steil an, während die andere eine Volumenzunahme parallel zum Normwertdiagramm zeigte (Abb. 13).

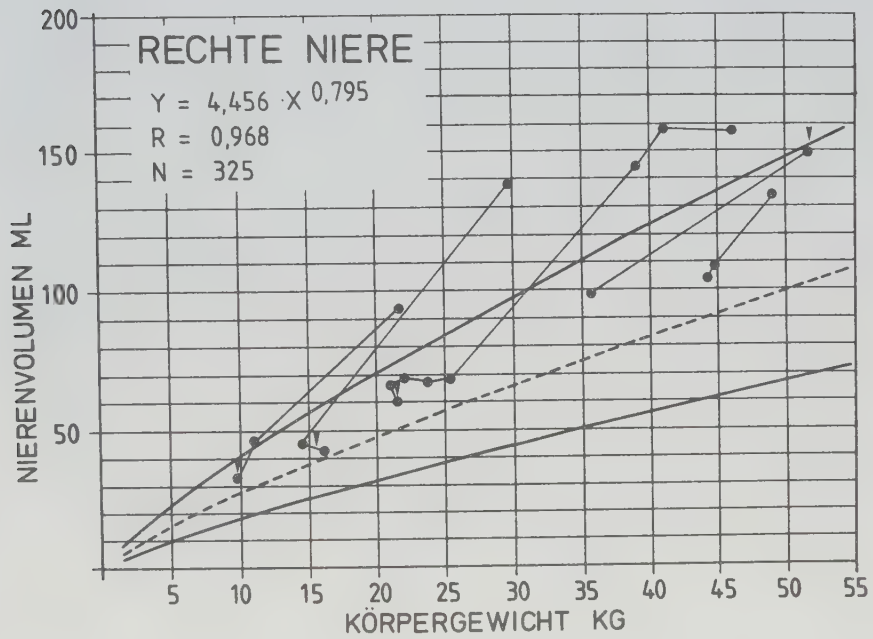


Abb. 12

Pyelonephritis ● Einzelniere rechts ▼ Nephrektomie

Volumenzunahme bezogen auf das Körpergewicht

n = 5 1 Junge, 4 Mädchen

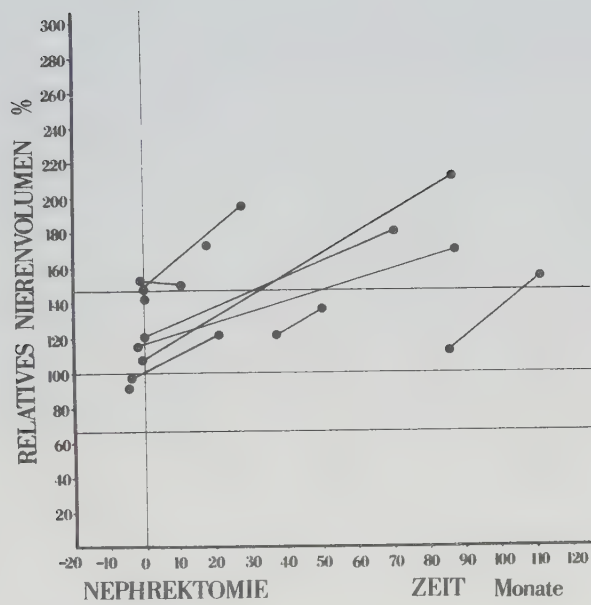


Abb. 13

Pyelonephritis

Änderung des relativen Nierenvolumens im zeitlichen Ablauf nach der Nephrektomie

n = 10 3 Jungen, 7 Mädchen; 5 links, 5 rechts

3.5. TRAUMA

8 Kinder (5 Mädchen, 3 Jungen) wurden nach einem akuten Nierentrauma nephrektomiert. Neben einem Geburtstrauma und einer Nierenvenenthrombose waren Verkehrsunfälle die Ursache für die Parenchymzerreißung oder den Gefäßstielabriß. Die meisten Nierenvolumina lagen zum Operationszeitpunkt um den 100 % - Mittelwert; eine Niere war auf annähernd 140 % der Norm vergrößert. Alle kontrollierten Nieren wiesen eine deutliche Zunahme des Volumens auf (Abb. 14).

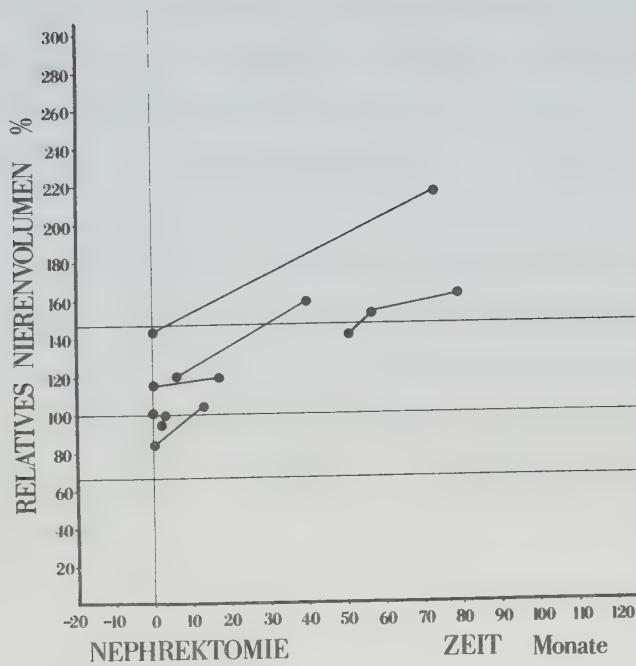


Abb. 14

Trauma

Änderung des relativen Nierenvolumens im zeitlichen Verlauf nach Nephrektomie

n = 8 3 Jungen, 5 Mädchen; 3 links, 5 rechts

3.6. WILMSTUMOR

Während die bisher beschriebenen Patienten außer der Nephrektomie keiner weiteren eingreifenden Behandlung bedurften, wurden die Patienten mit einem Wilmstumor ($n = 31$) in der perioperativen Phase zusätzlich mit Röntgenbestrahlung bzw. Zytostatika therapiert. Eine Radiatio des Tumorbettes wurde bei 28 Patienten durchgeführt; nur bei 2 sehr jungen Kindern (bei Diagnosestellung 7 und 10 Monate alt) und bei einem 5 jährigen Mädchen wurde darauf verzichtet. Alle Patienten wurden mit Zytostatika behandelt: 12 Kinder mit der früher üblichen 2 jährigen Actinomycin-D-Monotherapie; weitere 19 Kinder durchschnittlich über 12 Monate mit der Dreierchemotherapie Actinomycin D, Vincristin und Adriamycin. Ein Wilmstumor der rechten Niere fand sich bei 16 Kindern (10 Mädchen, 6 Jungen); 15 Kinder (8 Mädchen, 7 Jungen) hatten einen linksseitigen Tumor.

Die Heterogenität der Therapieschemata, die seitendifferenten Nierennormalwerte und die nicht auszuschließende Möglichkeit eines altersabhängig unterschiedlichen Wachstumsverhaltens der verbliebenen Niere erforderten eine Unterteilung in kleinere Gruppen. Diese erfolgte daher in Abhängigkeit von Therapieschema und Alter zum Zeitpunkt der Nephrektomie (über bzw. unter 4 Jahren).

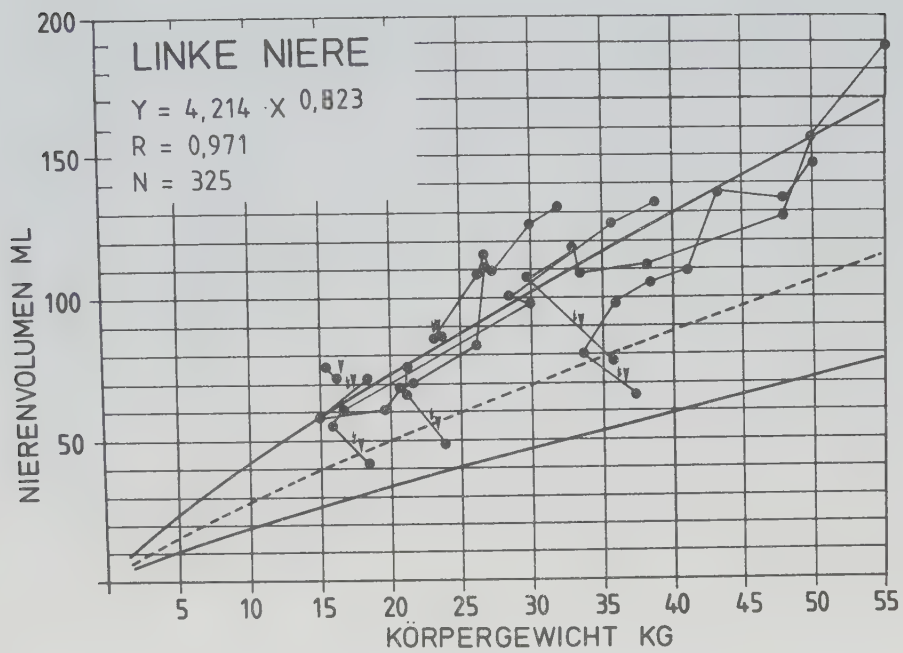


Abb. 15

Wilms tumor

● Einzelniere links

⚡ Radiatio von 35 Gy

Behandlung mit ACD, VCR, ADM

▼ Nephrektomie

Volumenzunahme bezogen auf das Körpergewicht

n = 7 2 Jungen, 5 Mädchen, bei Diagnosestellung >4 Jahre

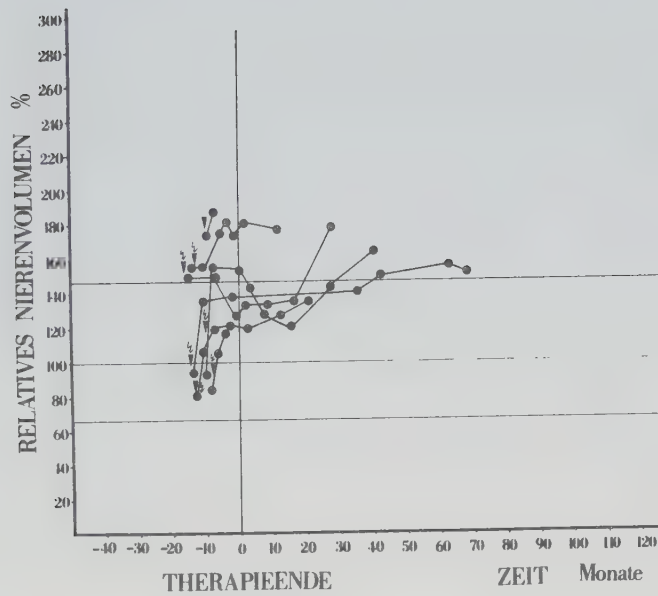


Abb. 16

Wilms tumor

● Einzelniere links

⚡ Radiatio von 35 Gy

Behandlung mit ACD, VCR, ADM

▼ Nephrektomie

Änderung des relativen Nierenvolumens im zeitlichen Verlauf bezogen auf das Therapieende

n = 7 2 Jungen, 5 Mädchen, bei Diagnosestellung >4 Jahre

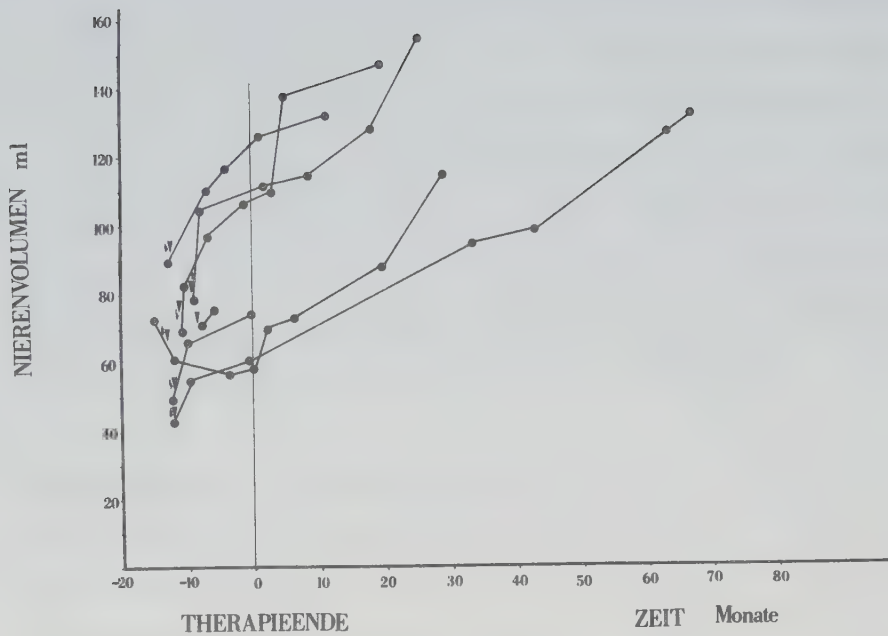


Abb. 17

Wilms tumor

● Einzelniere links



Radiatio von 35 Gy

Behandlung mit ACD, VCR, ADM

▼ Nephrektomie

Änderung des absoluten Nierenvolumens im zeitlichen Verlauf bezogen auf das Therapieende

n = 7 2 Jungen, 5 Mädchen, bei Diagnosestellung >4 Jahre

In Abb. 15 wird beispielhaft das Nierenvolumen/Körpergewicht Diagramm der Kinder gezeigt, die bei Diagnosestellung eines rechtsseitigen Nephroblastoms älter als 4 Jahre waren und mit der Dreierchemotherapie ACD, VCR und ADM sowie mit Strahlentherapie behandelt wurden.

Die präoperativen Nierenvolumina verhielten sich nicht einheitlich, 4 mal lagen sie unterhalb des Mittelwerts des Normalkollektivs, 3 mal überschritten sie den Normbereich. Postoperativ nahm das Nierenvolumen bei unter der Operations- und Therapiebelastung passager abnehmendem Körpergewicht zu, bis die Werte – mit einer Ausnahme – oberhalb des Normbereiches lagen.

Bei der Entwicklung des relativen Volumens in Abhängigkeit von der Zeit manifestierte sich die vorübergehende Gewichtsabnahme bei gleichzeitiger Nierenvergrößerung als steiler Kurvenanstieg, der noch unter Therapie abflachte bzw. rückläufig war (Abb. 16). Darauf folgte bei den Kindern, die postoperativ noch über einen längeren Zeitraum nachuntersucht werden konnten, ein erneuter Anstieg, der die fortschreitende Vergrößerung des Nierenvolumens über den Normbereich hinaus widerspiegelte.

Wurde hingegen die Entwicklung des absoluten Nierenvolumens in Abhängigkeit von der Zeit untersucht, so war die in Abb. 16 dargestellte Zweigipfligkeit nicht nachweisbar (Abb. 17). Stattdessen zeigte sich ein kontinuierlicher Anstieg des Nierenvolumens. Nur ein Kind mit einer Strahlennephritis hatte präoperativ einen relativ höheren Wert als in allen nachfolgenden Untersuchungen.

Die Errechnung des relativen Nierenvolumens unter Berücksichtigung des variierenden Körpergewichts bedingt den Unterschied zwischen den beiden Kurven der Abbildungen 16 und 17. Bezogen auf die Wachstumskurve für Kinder nach Tanner ergab sich nämlich in den ersten 2–3 Monaten nach Therapiebeginn eine Abnahme des Gewichts auf niedrigere Perzentilen. Damit wird der steile Anstieg der relativen Volumina in Abb. 16 erklärbar. Der relative Volumenrückgang nach Therapieende war durch die Zunahme des Körpergewichtes bedingt.

Das Ausmaß des kompensatorischen Nierenwachstums bei Kindern, deren Nephroblastom sich vor dem 4. Lebensjahr manifestierte, und die mit einem

weniger aggressiven Therapieschema behandelt wurden, entsprach dem der älteren Kinder. Bei 7 von 8 Patienten lag der präoperative Wert innerhalb des Normbereiches. Im zweiten posttherapeutischen Jahr war der präoperative Wert bereits übertroffen; die Endwerte der Volumina lagen nochmals deutlich höher (Abb. 18 u. 19).

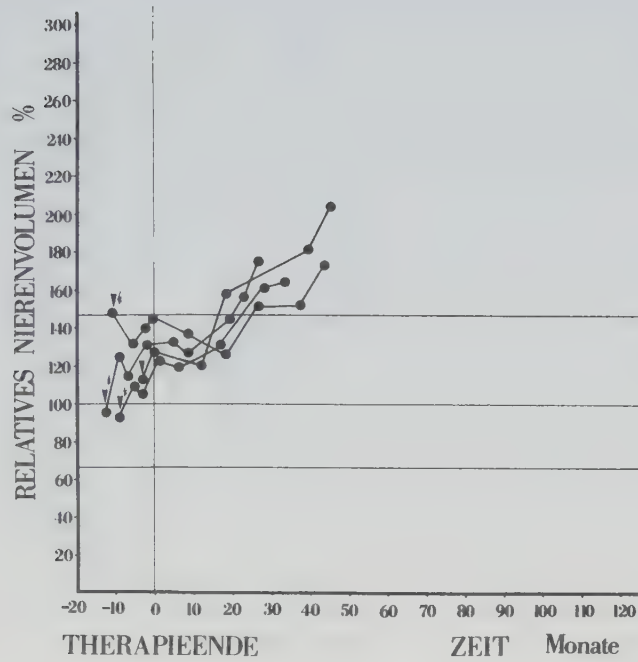


Abb. 18

Wilms tumor

● Einzelniere rechts

⚡ Radiatio von 35 Gy

Behandlung mit ACD, VCR, ADM

▼ Nephrektomie

Änderung des relativen Nierenvolumens im zeitlichen Verlauf bezogen auf das Therapieende

n = 4 1 Junge, 3 Mädchen, bei Diagnosestellung <4Jahre

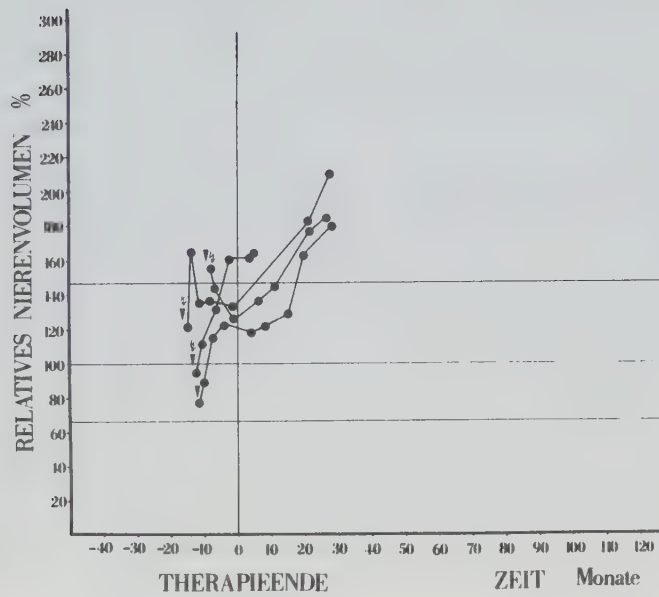


Abb. 19

Wilms tumor

● Einzelniere links

⚡ Radiatio von 25 Gy

↓ Behandlung mit ACD, VCR, ADM

▼ Nephrektomie

Änderung des relativen Nierenvolumens im zeitlichen Verlauf bezogen auf das Therapieende

n = 4 4 Mädchen, bei Diagnosestellung <4 Jahre

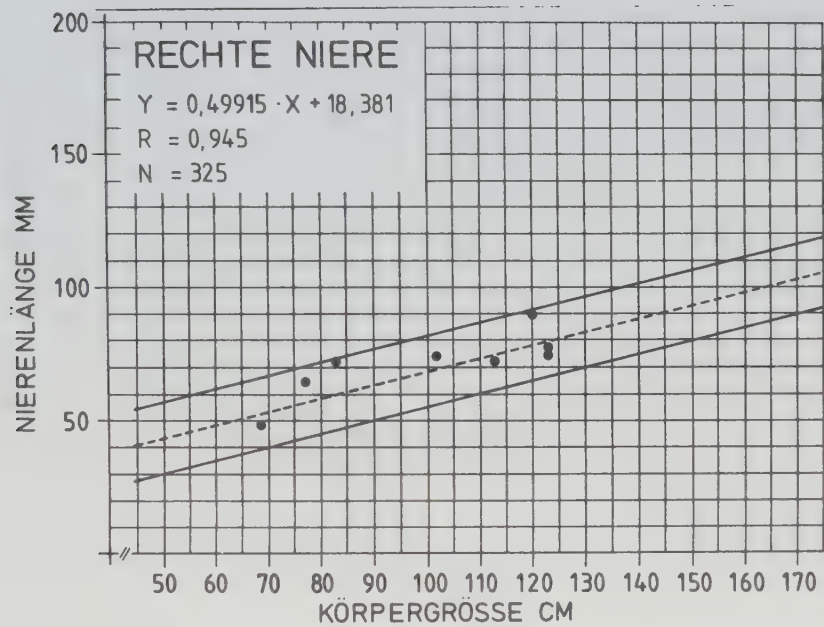


Abb. 20

Wilms tumor

● Einzelniere rechts

● Behandlung mit ACD, VCR, ADM und Radiatio

Nierenlänge bezogen auf die Körperhöhe, Ausgangswert bei Therapiebeginn

n = 8 4 Jungen, 4 Mädchen beider Altersgruppen

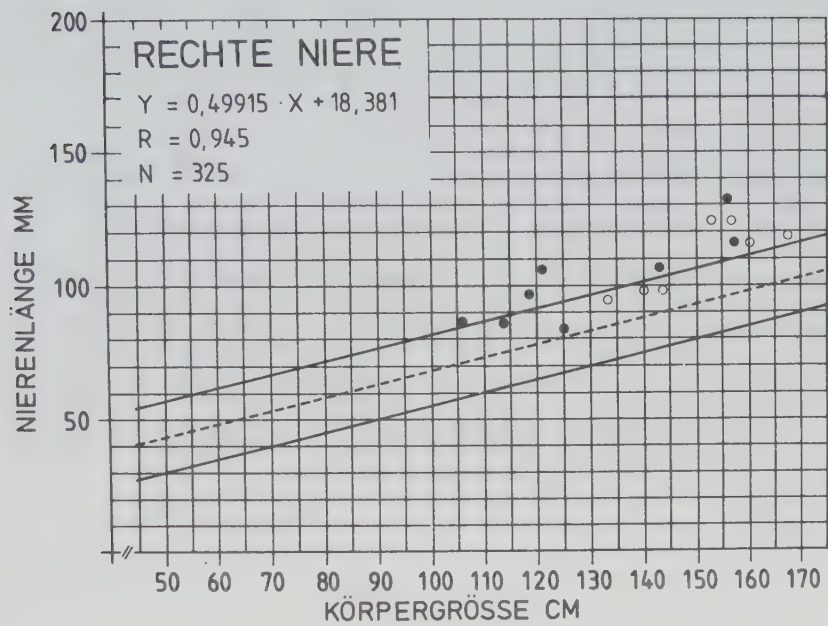


Abb. 21

Wilmstumor Einzelniere rechts

● Behandlung mit ACD, VCR, ADM und Radiatio

n = 8 4 Jungen, 4 Mädchen

○ Behandlung mit ACD und Radiatio

n = 7 3 Jungen, 4 Mädchen

Nierenlänge bezogen auf die Körperhöhe, letzter Meßwert je Patient (> als 8 Monate nach Therapieende)

Der 1. prätherapeutische Meßwert der Nierenlänge bei allen Kindern mit linksseitigem Wilmstumor, die eine Zytostatika-Kombinationsbehandlung und Radiatio des Nierenlagers erhielten, lag innerhalb des 95 % Vertrauensbereiches und unterschied sich somit nicht von dem gesunder Nieren (Abb. 20).

3 Jahre nach Ende der Chemo- und Strahlentherapie (bzw. 90 Monate bei der ACD-Gruppe) lag allerdings nur ein kleiner Teil der Nierenlängen weiterhin innerhalb des Normbereiches, dies waren 2 von 8 Nieren in der Therapiegruppe mit ACD, VCR und ADM und 3 von 7 Nieren in der ausschließlich mit ACD behandelten Patientengruppe (Abb. 21).

Den Abb. 20 und Abb. 21 entsprechende Befunde wurden bei der Errechnung der Nierenvolumina/Körpergewicht erzielt (Abb. 22 u. 23). Bis auf einen Wert lagen prätherapeutisch alle Messungen innerhalb des Vertrauensbereiches; am Ende des Beobachtungszeitraumes nach Nephrektomie hatten alle Nierenvolumina die obere Normgrenze überschritten. Entsprechendes Verhalten zeigten auch die Kinder mit einem rechtsseitigen Wilmstumor.

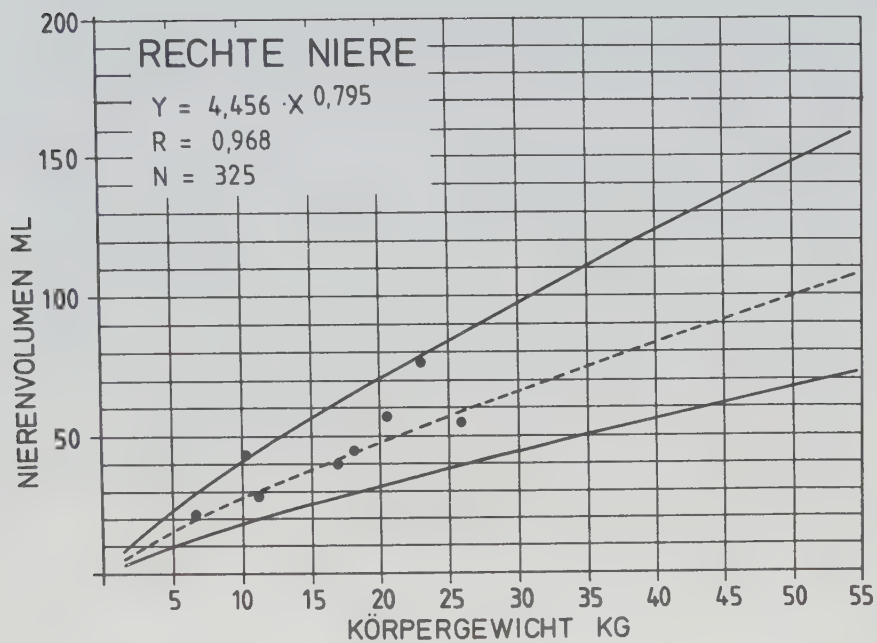


Abb. 22

Wilms tumor

● Einzelniere rechts

● Behandlung mit ACD, VCR, ADM und Radiatio

Nierenvolumen bezogen auf das Körpergewicht, Ausgangswert bei Therapiebeginn

n = 8 4 Jungen, 4 Mädchen beider Altersgruppen

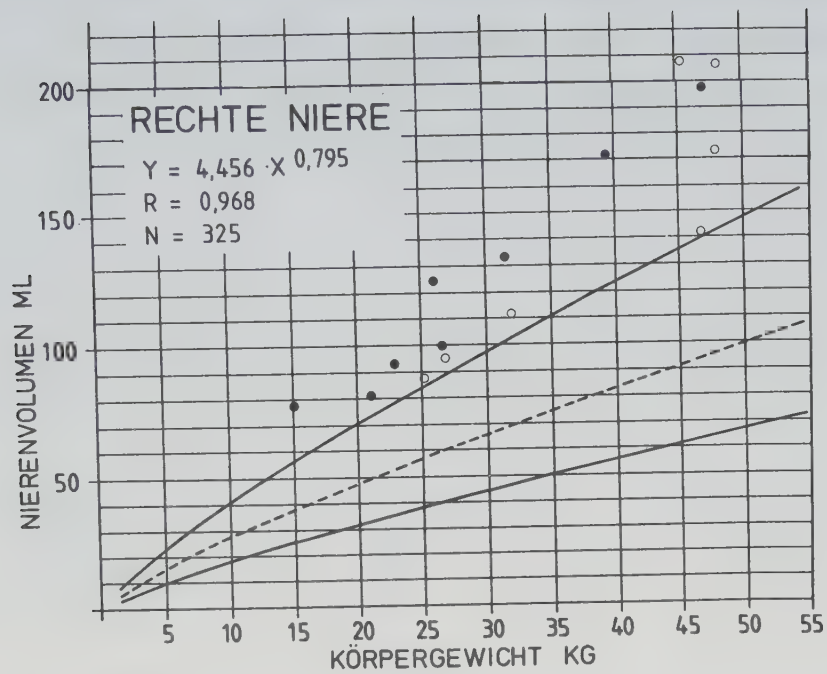


Abb. 23

Wilms tumor Einzelniere rechts

● Behandlung mit ACD, VCR, ADM und Radiatio

n = 8 4 Jungen, 4 Mädchen

○ Behandlung mit ACD und Radiatio

n = 7 3 Jungen, 4 Mädchen

Nierenvolumen bezogen auf das Körpergewicht, letzter Meßwert je Patient
 (>8 Monate nach Therapieende)

Der Vergleich der Nierenvolumina aller Wilmstumorphpatienten nach abgeschlossener Therapie am Ende des Beobachtungszeitraumes ergab, daß die maximal erreichten Volumina dieser Gruppe niedriger lagen als die der Aplasie- bzw. Agenesie-Gruppe (Abb. 5, Abb. 24). Dennoch erfolgte bei den Wilmstumorphpatienten bereits unter der Therapie ein deutlicher Anstieg des Nierenvolumens bzw. des Nierenlängenwachstums, der sich nach Therapieende mit gewisser Latenzzeit noch verstärkte (Abb. 25, Abb. 26). Die Änderung des durchschnittlichen relativen Nierenvolumens während des Beobachtungszeitraumes wird in Tabelle 3 aufgelistet. Da für die unterschiedlichen Therapiegruppen keine vergleichbaren Beobachtungszeiträume vorliegen, werden sie im folgenden getrennt behandelt.

Tab. 3: Kinetik der Änderung des durchschnittlichen relativen Nierenvolumens

Therapie: ACD, VCR, ADM und Radiatio			ACD und Radiatio	
Altersgruppe:	< 4 Jahre	> 4 Jahre	< 4 Jahre	> 4 Jahre
Th.-Beginn	112 %	118 %		
Th.-Abschluß	134 %	156 %		
24 Mon. n. Th.		167 %		
27 Mon. n. Th.	182 %			
37 Mon. n. Th.		182 %		
90 Mon. n. Th.			175 %	
93 Mon. n. Th.				169 %

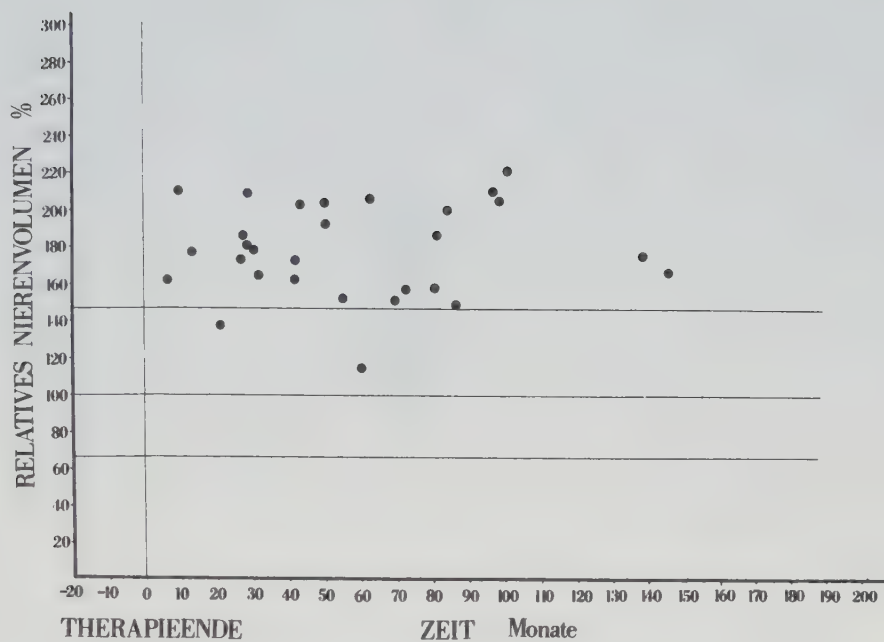
Therapie mit ACD, VCR, ADM und Bestrahlungstherapie mit 25 bzw. 35 Gy

Bereits vor der Tumornephrektomie lagen die durchschnittlichen relativen Volumina der gesunden Niere über der Norm (Tab. 3). Bei beiden Altersgruppen, d.h. bei unter und über 4 Jahre alten Kindern begann bereits während der Therapie das kompensatorische Nierenwachstum; beide Gruppen erreichten bei

der letzten Untersuchung durchschnittlich ein relatives Volumen von 182 %. Die jüngeren Kinder jedoch hatten bereits nach etwa 27 Monaten das gleiche Durchschnittsvolumen erreicht wie die älteren Kinder nach 37 Monaten. Nach ca. 2 Jahren lag der durchschnittliche Wert bei den größeren (>4 Jahre) mit 167 % etwas niedriger als bei den kleineren Kindern (<4 Jahre).

Therapie mit Actinomycin D und Bestrahlungstherapie mit 40 Gy

Obwohl eine längere Beobachtungszeit bei den Kindern vorlag, die mit einer Kombinationstherapie von Actinomycin D und 40 Gy Bestrahlung behandelt wurden, als bei den Kindern mit oben geschilderten Therapieschemata, zeigten sie bei posttherapeutischen Untersuchungen vergleichsweise geringere Nierengrößen.

**Abb. 24**

Wilms tumor

Relatives Nierenvolumen (Nierenvolumen in % des Normwertes)

Letzter gemessener Wert nach Therapieende, alle Altersgruppen und Behandlungsschemata

n = 29 13 Jungen, 16 Mädchen

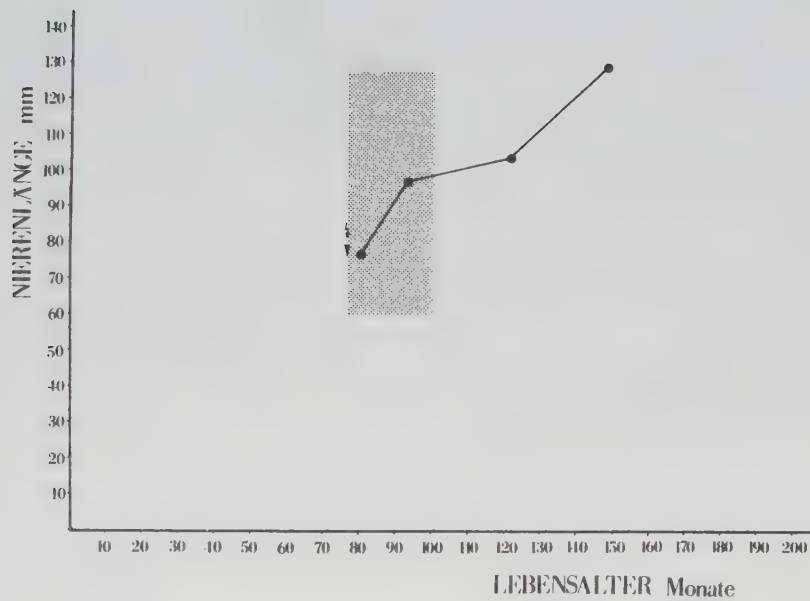


Abb. 25

Nierenlängenwachstum bezogen auf das Lebensalter bei einem Mädchen mit rechter Einzelniere

Im 78. Lebensmonat Nephrektomie und 40 Gy Radiatio, Behandlung mit ACD für 24 Monate

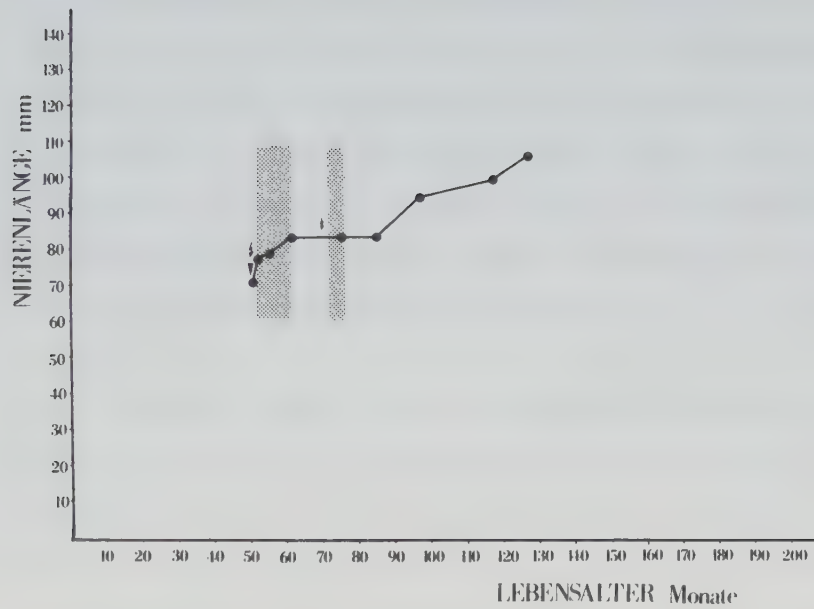


Abb. 26

Einzelverlauf: Einzelniere rechts bei einem Jungen mit Wilms tumor der linken Niere

Nierenlängenwachstum bezogen auf das Lebensalter

Nephrektomie und abdominelle Bestrahlung von 35 Gy im 51. Monat und anschließende Zytostatikabehandlung mit ACD, VCR und ADM

Wegen Lungenmetastasen Bestrahlung beider Lungen mit 15 Gy im 72. Lebensmonat und nochmalige Chemotherapie für 5 Monate

4. DISKUSSION

I

Die "kompensatorische Hypertrophie der Niere" ist das mit bildgebenden Verfahren faßbare Korrelat einer vermehrten funktionellen Leistung. Nach der Entfernung einer Niere nimmt die verbleibende Niere in aller Regel an Größe zu.

Der Rückschluß von der Nierengröße auf die Nierenfunktion ist auch bei vergrößerten Nieren möglich, denn Aperia et al. (1977) fanden, daß die radiologisch bestimmte Nierenoberfläche bei nephrektomierten Patienten dasselbe Verhältnis zur Bikarbonatreabsorption zeigt, wie die der Kontrollgruppe mit beidseits regelrechter Nierenfunktion. Selbstverständlich gilt dies nur für gesunde Nieren, nicht aber für eine Volumenzunahme beispielsweise bei einer Schockniere oder bei einer Strahlennephritis.

Die Vorgänge beim kompensatorischen Nierenwachstum waren Gegenstand intensiver Forschung: Neue Nephrone entstehen nicht. Das Wachstum ist zum großen Teil durch eine Hypertrophie der Nephrone oder der Zellen bedingt. Die Glomerula der äußeren Rinde nehmen deutlicher an Größe zu als die juxtamedullären, d.h. es findet keine gleichmäßige Hypertrophie aller Nephrone statt (Rockstroh 1967). Die Zellteilung ist am ausgeprägtesten in den proximalen Tubuli und findet vor allem am 2. Tag nach einseitiger Nephrektomie statt. Neben den Zellen des proximalen Segmentes trägt hauptsächlich das vergrößerte Lumen der Glomerula und des proximalen Segmentes zur Größenzunahme bei; das distale Segment spielt hierfür eine geringere Rolle (Malt 1969; Maluf et al. 1957; Aubert et al. 1981).

Das kompensatorische Wachstum scheint einer Steuerung durch eine humorale Substanz oder einen Faktor anderer Art zu unterliegen. Wie in Versuchen an Ratten nachgewiesen wurde, produzieren die corticalen Zellen der Niere neben einem Nierenwachstumsinhibitor eine weitere Substanz oder einen Faktor, der unter normalen Bedingungen in inaktiver Form im Blut zirkuliert.

Wenige Minuten nach unilateraler Nephrektomie können die corticalen Zellen der verbliebenen Niere diese Substanz aktivieren, durch die ein intrazellulärer Anstieg der Proteinkonzentration induziert wird. Die Produktion einer renalen Substanz, die in Abwesenheit von humoralen Faktoren die Proteinsynthese steigert, konnte nicht nachgewiesen werden (Dicker & Morris 1980). Aktiviert wird der renotrophische Präcursor durch eine spezifische Arginylesteropeptidase, die nach einem initialen Anstieg an cyclischem GMP im corticalen Nierengewebe produziert wird (Dicker et al. 1981). Interessant ist in diesem Zusammenhang, daß nach Sufrin et al. (1984) dieser das Nierenwachstum stimulierende Faktor auch in der Lage ist, das Wilmstumorwachstum zu fördern.

II

In den letzten Jahren wurden immer wieder neue Methoden der sonographischen oder radiologischen Morphometrie innerer Organe beschrieben. Nierenlänge und Wirbelkörperhöhe wurden radiologisch vermessen und in Beziehung gesetzt (Eklöf & Ringertz 76; Klare et al. 80; Stolpe et al. 67). Currarino et al. (1984) korrelierten die Nierenlänge mit dem Alter.

Vor allem mit der Sonographie wurde versucht, zuverlässige Nierenvolumenbestimmungen durchzuführen (Bernaschek 1982; Holloway et al. 1983; Jones et al. 1982; Moskowitz et al. 1980; Rasmussen et al. 1978; Weitzel 1978), denn die Nierenvolumenbestimmung ist ein zuverlässigerer Beurteilungsparameter zur Nierengrößenbestimmung als die Einzelaußendurchmesser der Niere wie Länge, Breite oder Tiefe. Nur wenige Autoren verließen sich ausschließlich auf die Nierenlänge (Fitzsimons 1983). Inzwischen wird bereits in utero das Wachstum der fetalen Niere sonographisch erfaßt, um Nierenfehlbildungen festzustellen (Bernaschek & Kratochwil 1980; Jeanty 1982; Bertagnoli et al. 1983). Bernaschek und Kratochwil (1980) werteten eine verminderte Nierengröße als Hinweis auf eine Wachstumsretardierung des Feten oder auf einzelne auch primär nierenunabhängige fetale Anomalien.

Die Problematik der Nierengrößenbestimmung anhand des Einzelparameters,

beispielsweise in radiologischer Größenbestimmung – Länge, Breite oder Parenchymdicke – läßt sich gut an einem Einzelverlauf aufzeigen.

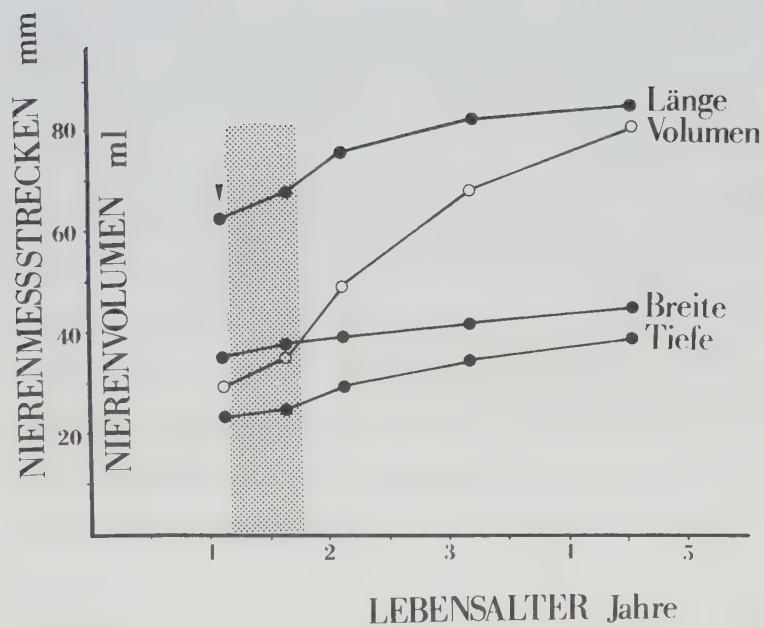


Abb. 27

Kompensatorische Hypertrophie der Einzelniere nach Nephrektomie bei Nephroblastom. Die einzelnen Parameter spiegeln das Wachstum in unterschiedlichem Ausmaß wider.

Zur Demonstration ist die Änderung der einzelnen Nierenaußendurchmesser und des Nierenvolumens bei einem wegen Nephroblastom nephrektomierten Knaben im zeitlichen Verlauf dargestellt (Abb. 27). Länge, Breite und Tiefe der Niere entwickeln sich nicht gleichmäßig, so daß aus einer erheblichen Längenzunahme nicht direkt auf ein proportionales Breiten- und Tiefenwachstum geschlossen werden kann. Umgekehrt könnte ein Wachstum, das sich hauptsächlich in Breite und Tiefe widerspiegelt, auf dem Längendiagramm sogar als Stillstand imponieren. Auch Walker et al. (1982), die selbst die Nierenlänge im i.v. Urogramm benutzten, verlangten nach besseren Parametern und verwiesen auf den Ultraschall, der "das totale Nierenvolumen genauer messen könnte". Wir beziehen uns im folgenden daher stets auf das Volumen der Niere, da in diesen Wert die Messungen in allen 3 Dimensionen mit eingehen und somit jede "Größenzunahme" erfaßt wird.

III

In der Literatur liegen überwiegend autoptische Untersuchungen über Einzelnieren vor. Emanuel et al. (1974) und Ashley und Mostofi (1960) fanden bei angeborenen Solitärnieren ein Überwiegen der rechten Seite. Dagegen fanden Lalli (1965) bei nur 134 Patienten und Dees (1960) bei nur 150 Patienten links häufiger eine kompensatorische Vergrößerung. Die Ursache für diese unterschieden Angaben ist nicht bekannt, dürfte aber am ehesten in der niedrigeren Fallzahl begründet sein.

In Doroshows & Abeshouses Literaturübersicht (1961) von 1498 Fällen traten die Einzelnieren in 56,4 % auf der rechten und zu 43,6 % auf der linken Seite auf, wobei das männliche Geschlecht häufiger betroffen war. Auch in unserer Studie überwogen die rechten angeborenen und erworbenen Einzelnieren mit 57,5 %. Die zahlreicheren Untersuchungen der Nieren bei Mädchen mit klinisch häufigerem Harnwegsinfekt läßt eher vermuten, daß die Geschlechterdifferenz noch etwas ungünstiger für Knaben aussehen könnte, wenn eine breite Screeninguntersuchung bezüglich Einzelnieren, die ja häufig klinisch unauffällig sein können, durchgeführt würde.

Zur Beurteilung der Frage, in welchem Ausmaß die kompensatorische Funktion der "gesunden" Niere sich in der Organbiometrie widerspiegelt, sind Vergleichskollektive von gesunden Personen mit 2 normalen Nieren Voraussetzung.

Die Gruppe der Patienten mit angeborenen Einzelnieren repräsentierte den Idealfall, bei dem die ausgeprägteste Hypertrophie zu erwarten war, denn in diesen Fällen stand der gesamte Zeitraum des Wachstums zur Nierenvergrößerung zur Verfügung. Bei den übrigen Kindern mit Einzelnieren fand erst im Laufe des Lebens eine Nephrektomie statt, der allenfalls ein fortschreitender Funktionsverlust vorausging. Beim angeborenen Fehlen einer Niere kann man davon ausgehen, daß bereits im Foetalleben nur eine Niere in Funktion vorlag. Überraschend ist zunächst, daß diese Kinder nicht mit bereits hypertrophierten Nieren geboren wurden, sondern sich die Niere erst postnatal vergrößerte. Dies wird am einfachsten damit erklärt, daß erst in der Postnatalperiode ein Wachstumsreiz auf die Solitärniere einwirkte. Nach unseren Ergebnissen waren die angeborenen Einzelnieren im Durchschnitt erst bei über 10 jährigen Kindern auf 188 % der Größennorm einer Niere bei gesunden Paarnieren vergrößert.

Das einseitige Fehlen des Organs ist in der Fetalzeit folgenlos, da die Mutter diaplazentar die exkretorische Funktion der Niere übernimmt. Die Niere trägt allerdings zur Volumenregulation im foetalen Kreislauf und zur Zusammensetzung der Allantois- und Amnionflüssigkeit bei (McCrorry 1972).

Übereinstimmende Beobachtungen bezüglich des Nierengrößenwachstums wurden von Laufer und Griscom (1971) an 40 Patienten mit einseitiger multizystischer Nierendysplasie gemacht. Ihre radiologischen Untersuchungen zeigten, daß die kompensatorische Nierenhypertrophie nicht in utero beginnt, sondern sich erst nach der Geburt entwickelt und die gesamte Nierenmasse der Einzelniere bereits im Alter von 1 1/2 Jahren den Normalwert zweier gesunder Nieren erreicht. Im Alter von 5 Jahren reichten die Schätzungen von 90-110 % der Masse beider Nieren. Hierbei wurde die Gesamtmasse beider Nieren gleich 100 % gesetzt. Das Ergebnis würde also auf unsere Bezugsgröße

übertragen einem relativen Volumen von 180–220 % des Niereneinzelvolumens beim gesunden Nierenpaar entsprechen. Allerdings lagen von dieser Studie keine Zahlenwerte von Kindern jenseits des 13. Lebensjahres vor; im Alter von 9 Jahren wurden 88 % der Gesamtnierenmasse, im Alter von 13 Jahren 89 % erreicht (Laufer und Griscom, 1971).

Die Massenberechnung bei Laufer und Griscom beruht auf der Annahme, daß die Niere auch bei zunehmender Hypertrophie ein konstantes Verhältnis von Länge, Breite und Tiefe beibehält. Trotz dieser Einschränkung stimmen die Ergebnisse mit unseren in der Tendenz überein; die Nierenvolumina unserer 5 jährigen Patienten sind deutlich kleiner. Möglicherweise wächst die Niere in dieser Altersphase überwiegend in der Länge, so daß eine Volumenschätzung allein aufgrund dieses Parameters einen fälschlich hohen Wert ergeben könnte. Dies würde auch umgekehrt den bei Laufer und Griscom prozentual niedrigeren Wert bei älteren Kindern erklären. Allerdings basieren auch unsere Werte bei älteren Kindern auf vergleichsweise niedrigen Fallzahlen und sind durch die Gewichtsgrenze von 55 kg limitiert. Die Bezeichnung "Endgröße" wird daher bewußt vermieden, denn die hier vorliegende Studie beweist nicht, daß das kompensatorische Wachstum bei diesen Kindern zum Zeitpunkt der letzten uns vorliegenden Untersuchung bereits abgeschlossen ist. Aufgrund der protrahierten Vergrößerung der Niere wäre eine weitere Größenzunahme denkbar.

Der oder die entscheidenden Faktoren, die letztlich über das Ausmaß der kompensatorischen Hypertrophie entscheiden, sind nicht bekannt; im Tierexperiment wurde durch sehr unterschiedliche Faktoren das Nierenwachstum gefördert, wie durch Protein-, und Natrium-reiche und Kalium-arme Diät, Applikation von Folsäure, Thyroxin, Testosteron, Wachstumshormonen und Mineralokortikoiden. Stimulierend wirkte sich auch Kälteexposition aus (Nowinski, Goss 1969).

IV

Bei den übrigen Erkrankungsgruppen, die in dieser Studie untersucht wurden, liegen ungünstigere Voraussetzungen zum Erreichen einer maximalen Volumenvergrößerung der Niere vor als bei den angeborenen Einzelnieren. Die Gruppe der Patienten mit Nephrektomie wegen dysplastischer Nieren kommt der Aplasiegruppe unter funktionellen Aspekten und bezüglich dem Zeitpunkt des Eintretens der Einzelnierensituation am nächsten. Laufer und Griscom sprachen bei angeborener multizystischer Nierendysplasie mit Recht von "Autonephrektomie". Unter der Voraussetzung, daß die dysplastische Niere kein funktionstüchtiges Parenchym besitzt, unterscheidet sie sich zwar morphologisch von einer Nierenaplasie oder -agenesie, nicht aber funktionell. Während die Nephrektomie einer bislang funktionstüchtigen Niere aufgrund des Funktionsausfalls die Gegenseite zur kompensatorischen Hypertrophie stimuliert, dürfte hier die Nephrektomie einer bereits infunktionellen Niere keinen Wachstumsschub mehr auslösen, es sei denn, die "wenig" funktionierende oder funktionslose Niere würde das Wachstum der Gegenniere sogar negativ beeinflussen. Diese Überlegungen sind in der Entscheidung zur Nephrektomie erheblich funktionseingeschränkter Nieren zu berücksichtigen.

Dagegen trifft bei den nach einem akuten Ereignis (z.B. Trauma) nephrektomierten Patienten die Operation auf ein verbleibendes Organ mit normaler Größe, wie unsere Ergebnisse zeigten. Die Solitärnieren der Trauma-Gruppe zeichneten sich dadurch aus, daß sie vor der Nephrektomie keinerlei Anreiz zur Hypertrophie hatten; der Stimulus zur kompensatorischen Größenzunahme trat erstmals postoperativ auf.

Diagnostiziert man nach einem akuten Trauma sonographisch relativ große Nieren ohne faßbaren pathologischen Befund der Nierenarchitektur und des Parenchyms, müssen folgende Möglichkeiten differentialdiagnostisch in Erwägung gezogen werden:

- * große Niere im Rahmen der physiologischen Variationsbreite
- * Nierenkontusion mit Parenchymödem
- * Schocknieren

* Infusionstherapie mit erhöhtem Flüssigkeitsangebot.

In unserem Kollektiv waren traumatisch oder indirekt veränderte Nieren allerdings nicht vertreten. Das Ausmaß sekundärer bzw. passagerer Nierengrößenveränderungen mag ein Beispiel veranschaulichen: Bei einem 12jährigen Kind mit globaler Herzinsuffizienz variierte die Nierenlänge unter der Behandlung um bis zu 20 %, ohne daß eine primäre Nierenerkrankung vorlag.

Ferner ist bei den posttraumatischen Patienten zu bedenken, daß hier ein Phänomen sichtbar werden könnte, das Dorok et al. (1960) als "funktionelle Kernschwellung" oder "Karyonkose" von der kompensatorischen Hypertrophie abgrenzten. Sie ligierten im Tierversuch an Meerschweinchen den Gefäßstiel einer Niere und konnten bereits nach 36 Stunden eine Volumenvergrößerung der Zellkerne der unbeeinträchtigten Niere auf 133 % beobachten. Gegenständig verhielt sich die Succinodehydrogenaseaktivität. Als Ursache dieser Fröh-schädigung zogen Dorok et al. die "funktionelle Mehrbelastung" des verbliebenen Organs in Betracht und das "Operationstrauma" mit den dadurch ausgelösten Kreislaufstörungen.

Aufgrund dieser Untersuchungen wäre es verständlich, wenn gerade die Kinder, die oft neben dem Nierentrauma multiple Verletzungen aufwiesen, mit einer reversiblen Kernschwellung reagierten.

Auch die glomeruläre Filtrationsrate wurde nach einseitiger Nephrektomie vorübergehend gesteigert. Innerhalb von 24 Stunden nahm sie zu, erreichte eine Woche später das Maximum und verminderte sich wiederum innerhalb eines Monates auf den Ausgangswert. Der Grund dafür dürfte in erster Linie in der veränderten Hämodynamik zu suchen sein, nicht aber in wirklicher Hypertrophie (James et al. 1981).

Geht man von der präoperativen Nierenfunktion aus, so erscheint es durchaus gerechtfertigt, die Trauma-Gruppe mit einem Kollektiv von Nierenspendern zu vergleichen. Bei diesen fanden Krohn et al. (1966) während einer postoperativen Periode von 1-18 Tagen einen 40 %igen Anstieg der endogenen Kreatininclearance der verbleibenden Niere.

Bezüglich der Ausgangssituation der verbleibenden Niere nehmen die an einseitiger Hydronephrose oder Pyelonephritis erkrankten Patienten eine Zwischenstellung ein. Der allmähliche Parenchymuntergang bei Hydronephrose bzw. Pyelonephritis bedingt einen Funktionsverlust, den die kontralaterale gesunde Niere offensichtlich durch die "reaktive" Hypertrophie ausgleicht. Das Ausgangsvolumen der verbliebenen Niere der Pyelonephritis-Gruppe war vergleichsweise niedrig. Nach Rockstrohs Untersuchungen (1967) können auch die gesund erscheinenden Nieren zum Zeitpunkt der Entfernung von Schrumpfnieren schon erkrankt sein, was sich oftmals erst in postoperativen Komplikationen wie persistierendem Harnwegsinfekt manifestierte.

In unserer Studie sprechen jedoch die Laborwerte (ausschließlich gesunde Einzelnieren in dieser Studie) und der nach der Nephrektomie einsetzende Wachstumsschub gegen eine Erkrankung der verbliebenen Niere. Der nach der Nephrektomie einsetzende Wachstumsschub könnte die These stützen, daß die pyelonephritische Niere das Wachstum der nicht affizierten Niere hemmt.

Die Befunde bei der Hydronephrose-Gruppe bestätigten, daß die Hypertrophie erst allmählich nach der Geburt einsetzt: Die jüngeren Kinder hatten im mittleren Normbereich liegende Nieren. Insgesamt zeigten sie jedoch ein ambivalentes Verhalten: Manche Nieren waren bereits vor der Operation stark vergrößert, während andere eine normale Größe aufwiesen. Eine wesentliche Ursache für diese Unterschiede ist der unterschiedlich ausgeprägte Grad des Parenchymverlustes der hydronephrotischen Niere, wie Einzelbeobachtungen an präoperativ bezüglich der seitengetrennten Nierenfunktion ausreichend dokumentierten Patienten zeigten. Eine abschließende Beurteilung würde eine systematische präoperative Untersuchung sowohl der Parenchymdicke als auch der seitengetrennten Nierenfunktion mittels Clearance-Untersuchungen in einer größeren Zahl von Fällen voraussetzen. Andere Autoren bestätigten jedoch, daß das Ausmaß der Funktionsreduktion einer Niere für die kompensatorische Hypertrophie der Gegenseite verantwortlich ist. (Claesson et al. 1981, Wilton et al. 1980).

Miler und Mortensson (1980) fanden bei "Kindern mit unilateraler Hydronephrose ohne evidente Kontrastmittelausscheidung eine Vergrößerung der nicht

affektierten Gegenniere, was die reduzierte Funktion der hydronephrotischen Niere anzeigt".

Bei der Analyse der Ergebnisse der Gruppe der Wilms Tumoren muß berücksichtigt werden, daß die verbliebene Niere neben einer vermehrten funktionellen Belastung infolge der Nephrektomie auch einer Radio- und Chemotherapie ausgesetzt ist. Während die Nieren einige Jahre nach Therapieende überraschenderweise übereinstimmend eine kompensatorische Hypertrophie zeigten, waren die unter Therapie gefundenen Nierengrößen sehr unterschiedlich. Als Komplikation kann sich unter der Bestrahlungsbehandlung passager eine Nephritis ausbilden, wobei der Gebrauch von ACD und VCR das Risiko von Bestrahlungsschäden zusätzlich vergrößern kann (Arneil et al. 1974); dies bestätigte sich in einem Fall auch in unserem Kollektiv. Auch Darte (1962) wies auf das Risiko hin, daß sich nach einer Nierenbestrahlung von mehr als 25 Gy (2500 rad) eine Nephritis entwickeln kann. Mitus et al. (1969) berichteten sogar von 4 Fällen von Strahlennephritis mit tödlichem Ausgang. Diese Beobachtung dürfte für die verbliebenen Nieren in unserem Kollektiv nur geringen Einfluß haben, da primär nicht die verbleibende Niere bestrahlt wurde; vielmehr wurden Tumorbett und in einem Fall die Lungen bestrahlt. Das Ausmaß der Streustrahlenbelastung für die verbleibende Niere ließ sich retrospektiv bei den unterschiedlich eingesetzten Bestrahlungstechniken nicht mehr ermitteln.

Bei der Beurteilung der erhobenen Daten muß der durch die Therapie verursachte Gewichtsverlust der Kinder berücksichtigt werden, da das Körpergewicht als Bezugsgröße in die Sollwertbestimmung der Einzelniere eingeht. Durch die Anorexie, die im Gefolge der Bestrahlung auftreten kann (Darte 1962), wird ein relativ zu großes Nierenvolumen vorgetäuscht. Die kritiklose Beziehung zu körporgewichtsbezogenen Normalwerten ist daher zu vermeiden. Der Gewichtsverlust wird noch verstärkt durch Zytostatika, wie Actinomycin-D, das Übelkeit, Erbrechen und Diarrhoen auslösen kann (Darte 1962). Dieses Phänomen ist erheblich ausgeprägter als die perioperative Gewichtsabnahme, die auch bei Dysplasie-, Hydronephrose-, Pyelonephritis- und Trauma-Patienten vorkommt.

Werden diese Faktoren bei der Beurteilung der Nierengröße berücksichtigt, ist folgende Interpretation zulässig: Kinder mit Nephrektomie vor dem Ende des 4. Lebensjahres zeigten nach Abschluß der Chemo- und Bestrahlungstherapie ein durchschnittliches Nierenvolumen von nur 134 %, ältere Kinder (>4 Jahre) ein Volumen von 156 % bezogen auf Normalnieren gesunder Kinder. Die Erklärung für diesen Befund – der allerdings auf einer geringen Stichprobenzahl beruht – liegt in der bei jüngeren Kindern:

- * kürzeren Therapiedauer und weniger aggressiven Therapie, d.h. weniger Zeit zum kompensatorischen Wachstum
- * physiologischerweise geringeren kompensatorischen Hypertrophie (in Anlehnung an die Ergebnisse bei dem Aplasie-Kollektiv).

Zuverlässiger sind die Ergebnisse am Ende des Beobachtungszeitraumes, da hier die passageren Größenänderungen der Nieren unter Strahlen- und Zytostatikatherapie ohne Einfluß sind. Ein bleibender Wachstumsrückstand manifestiert sich in Form einer volumengeminderten Niere.

Tierexperimentelle Befunde sind mit diesen Ergebnissen vereinbar. Bei jungen Mäusen führt direkte Nierenbestrahlung von 5 Gy und 10 Gy zu vorübergehender Hemmung des kompensatorischen Wachstums, eine Radiotherapie von 15 Gy und 20 Gy zu persistierender Hemmung, wobei das Nierenwachstum stärker beeinträchtigt wird als das Körperwachstum (Donaldson et al. 1978).

Zytostatika beeinflussen ebenfalls Nieren- und Körperwachstum negativ. Actinomycin-D hemmt vorübergehend Körperwachstum und kompensatorisches Nierenwachstum; Vincristin hemmt vorübergehend das kompensatorische Nierenwachstum und Adriamycin hemmt bleibend das kompensatorische Nieren- und Körperwachstum (Moskowitz, Donaldson und Canty 1980). Diese – im Tierversuch gewonnenen – Erkenntnisse würden für die Interpretation der Daten unserer Studie bedeuten, daß die Kinder der Actinomycin-D Gruppe nicht aufgrund von Zytostatika-Effekten im Wachstum zurückbleiben, sondern aufgrund der Bestrahlung.

Bei der Polychemotherapie läßt sich wegen der Überlagerung mehrerer Zyto-

statika-Effekte eine zuverlässige Aussage zum Nierenwachstum erst nach Therapieende treffen, da sich dann nur noch die durch das Adriamycin erzeugte bleibende Wachstumshemmung auswirken dürfte. Da Nieren- und Körperwachstum inhibiert werden, können wir weiterhin das Körpergewicht als Bezugsgröße wählen. Die erreichten relativen Nierenvolumina lassen sich bei den einzelnen Gruppen mit teils erheblich unterschiedlicher Therapie nur unter Berücksichtigung der unterschiedlich langen Beobachtungszeiträume vergleichen. Übereinstimmend ergaben sich jedoch bei allen Gruppen Werte einer kompensatorischen Hypertrophie, die eine befriedigende Nierenfunktion vermuten lassen, zumal auch die Labordaten bezüglich der Nierenfunktion im Normbereich lagen.

Jereb et al. (1973) dokumentierten entsprechende Ergebnisse bei Nephroblastompatienten. Keines ihrer 16 Kinder mit Einzelnieren hatte eine klinisch manifeste Funktionseinschränkung. GFR und PAH-Clearance entsprachen 70–100 % der Normwerte für gesunde Kinder mit 2 Nieren. Auch nach Mitus et al. (1969) haben Kinder nach Nephrektomie, Anwendung von Zytostatika und Bestrahlungen eine normale Nierenfunktion, wenn die verbleibende Niere weniger als 12 Gy erhielt. Ebenso sind nach röntgenologischen Untersuchungen die verbleibenden bestrahlten Nieren normal oder vergrößert (Vaeth, 1964).

Interessant erscheint die Tatsache, daß Kinder, die nach dem früher angewandten Therapieschema behandelt wurden, circa 8 Jahre nach Therapieende eine etwas geringere relative Nierengröße erreichten, verglichen zur Nierengröße, die die nach neueren Therapieplänen behandelten Kinder bereits nach 27 bzw. 37 Monaten erreichten.

Möglicherweise braucht der Organismus nach einer zweijährigen Therapie-dauer eine längere Zeit zur Erholung, diese Phase aber dürfte nach 8 Jahren abgeschlossen sein. Eher ist daher die höhere Strahlendosis verantwortlich. Hierfür spricht der deutlich wachstumshemmende Effekt direkter Bestrahlung (12 Gy) der Niere, während eine der Streustrahlung entsprechende Dosis von 1,25 Gy keinen Einfluß nimmt (Cassady et al. 1981).

Betrachtet man die nach den neueren Schemata behandelten Kinder, so zeigt sich, daß jüngere Kinder eine ausgeprägtere kompensatorische Hypertrophie nach der Nephrektomie aufwiesen. Beeindruckend ist insbesondere die Höhe des relativen Nierenvolumens von 182 % bereits nach 2 Jahren, während Kinder mit einer Nierenaplasie erst jenseits des 10. Lebensjahres ein relatives Volumen von 188 % erreichten. Dabei waren die ältesten Kinder der Wilms-tumorgruppe bei der letzten Kontrolle erst knapp sechs Jahre alt. Bei Kindern, die zum Zeitpunkt der Diagnosestellung und damit der Behandlung älter als 4 Jahre waren, ist die hohe kompensatorische Volumenzunahme weniger überzeugend, obwohl die Beobachtungsdauer länger war.

Auch im Tierversuch wurde bestätigt, daß die kompensatorische Hypertrophie im Alter weniger ausgeprägt ist. Kaufman et al. (1975) fanden bei jungen Ratten einen deutlicheren Anstieg des relativen und absoluten Nierengewichts. Mackay et al. (1932), Dicker und Shirley (1973) führten die stärkere Wachstumsrate bei neugeborenen Ratten auf eine gesteigerte Hyperplasierate zurück. Jedoch entwickelt die Ratte bereits physiologischerweise zwei Drittel ihrer Nephrone erst nach der Geburt, somit hat sie ohnehin eine hohe postnatale Wachstumspotenz, was beim Menschen nicht der Fall ist. Diese Erkenntnisse können daher nur bedingt auf den Menschen übertragen werden (McCrory 1972).

Dennoch weisen einige Ergebnisse beim Menschen in die gleiche Richtung: Aperia et al. (1977) fanden in einem kleineren Kollektiv von 8 Kindern, daß es ca. 3 Jahre nach Nephrektomie dauert, bis sich die strukturelle Hypertrophie entwickelt. Nach Luttenegger et al. (1975) allerdings, die die i.v. Urogramme von 21 Kindern mit Wilmstumor auswerteten, entwickelt sich die kompensatorische Hypertrophie bei den unter 2jährigen langsamer als bei den über 2jährigen. In einem Kollektiv von Erwachsenen konnte dagegen keinerlei Bezug zwischen kompensatorischem Wachstum und Alter bei Nephrektomie festgestellt werden (Krohn et al. 1966). Heideman & Rosenbaum (1970) konnten bei 15 über 30jährigen Nierenspendern nach durchschnittlich 26,3 Monaten überhaupt keine oder eine nur geringe Änderung der Nierengröße feststellen. Ein Vergleich der verschiedenen Studien gestaltet sich schwierig, da sich weder die Einteilungen nach Alter noch die Beobachtungszeiträume decken. Nach unseren Beobachtungen allerdings reagieren die vor dem 4. Lebensjahr nephrektomierten Patienten schneller mit einer Hypertrophie; ob und bei welcher Altersgrenze die Fähigkeit zur raschen kompensatorischen Hypertrophie sistiert, kann nicht beurteilt werden.

VI

Eine bekannte Nebenwirkung der Strahlentherapie im Kindesalter ist die Schädigung des Skeletsystems (Darte 1962). Diese manifestiert sich in Form von teils asymmetrischer Wachstumshemmung und oft nachfolgenden degenerativen Veränderungen und Deformierungen der Wirbelkörper, selten mit Nekrosen. Daraus resultiert oft eine Skoliose, die um so ausgeprägter ausfallen kann, je jünger der Patient zur Zeit der Bestrahlung war (Vaeth et al. 1962). Mit pathologischen Veränderungen der Wirbelkörper, insbesondere deren Größe (Höhe), verlieren natürlich diejenigen Verfahren an Aussagekraft, deren Bezugsgröße die Wirbelkörperhöhe darstellt (Eklöf et al. 1976 und 1983; Klare et al. 1980). Der Wachstumsrückstand der Lumbalwirbel bewirkt eine umso stärkere Überschätzung der Nierengröße, je länger die Beobachtungsdauer wird.

Hingegen ist das Körpergewicht – die beim Ultraschall angewandte Bezugs-

größe – abgesehen vom perioperativen Zeitraum ein vergleichsweise zuverlässiger Parameter, der besonders für die Kontrollen nach Therapieende keine Gefahr einer Überschätzung in sich birgt.

Die sonographischen Messungen bleiben unbeeinflusst durch den variierenden Inclinationswinkel der Niere, der bei röntgenologischen Methoden zur falschen Diagnose einer abnorm kleinen Niere führen könnte (Farrant & Meire 1978). Die mangelhafte Mitarbeit des Patienten, vor allem bei kleineren Kindern (Weitzel 1978), kann der Untersucher bei einigem Geschick ausgleichen. Zentrierungsfehler und kontrastmittelinduzierte Nierengrößenänderungen entfallen (Hernandez et al. 1979).

Dieser Studie sind weder Aussagen über primär erkrankte Einzelnieren noch über die Komplikationsrate nach Nephrektomie zu entnehmen, da wir ja ein gesundes Vergleichskollektiv zur sonographischen Beurteilung von Einzelnieren erstellen wollten.

Nach Rockstroh (1967) hatten in einem Kollektiv von 139 nephrektomierten Erwachsenen nur 50 % eine gesunde Einzelniere. Daher gibt er wie auch Birken & Crooks (1981) der organerhaltenden Chirurgie den Vorzug. Ist jedoch eine Nephrektomie unumgänglich, so ist es wichtig zu wissen, daß sich bei jeder Krankheitsgruppe eine ausreichende kompensatorische Hypertrophie einstellen kann. Der Wachstumsanreiz, der nach der Nephrektomie wirkt, ist offenbar sogar stärker als die aggressive Therapie bei Wilms-Tumor-Patienten. Bereits bei Diagnosestellung waren bei uns wie auch bei anderen Autoren (Aperia et al. 1977, Rockstroh & Samtleben 1974, Luttenegger et al. 1975) die kontralateralen Nieren vergrößert. Nach Rockstroh und Samtleben erreichen Einzelnieren zwei Drittel des Nierengewichtes gesunder Vergleichspersonen, nach Jereb et al. (1973) sind GFR und PAH-Clearance 70–100 %. Nach Maluf et al. (1957) ist der ERPF bei einem Kollektiv von chirurgischen und congenitalen Einzelnieren annähernd dem von 2 normalen Nieren gleich. Das $T_m\text{PAH}$ ist sogar größer als bei 2 normalen Nieren. Darüber hinaus beschrieb er einen um 12,5 % vergrößerten Durchmesser der Nierenarterien, der für die Verdopplung des Blutflusses ausreicht.

Bereits 1871 wußte man: "Die Funktionssteigerung der vergrößerten Niere

wirkt vollständig kompensatorisch, sowohl in Bezug auf die Harn- als auch auf die Harnstoffausscheidung." (Rosenstein)

Die oben zitierten Autoren untersuchten allerdings Erwachsene. Simon et al. (1982) fanden bei Kindern mit angeborenen Einzelnieren vollständige Kompensation der renalen Funktion mit tubulärer Dominanz über den hämodynamischen Parametern. Nach Nephrektomie müssen jedoch mindestens 4 Jahre verstrichen sein, um ähnliche Werte zu erreichen.

Nach Aperia, Broberger und Wilton (1978) sowie nach Seipelt et al. (1970) erreichen Kinder mit chirurgischen Einzelnieren nicht dieselben Größen- und Funktionswerte wie die mit congenitalen Einzelnieren. Diese Ergebnisse decken sich mit den unsrigen.

Engmaschige Ultraschallkontrollen nach einer Nephrektomie sind zu wünschen, da mittels dieser nichtinvasiven Methode nicht nur beurteilt werden kann, ob die kompensatorische Hypertrophie einsetzt, sondern auch eine mögliche Gefährdung der Einzelniere bsp. bei Harntransportstörung frühzeitig erkannt wird.

5. ZUSAMMENFASSUNG

- * 106 Kinder mit gesunden Einzelnieren – kongenitalen Einzelnieren oder sekundären Einzelnieren nach unilateraler Nephrektomie wegen Dysplasie, Hydronephrose, destruierender Pyelonephritis, Trauma oder Wilms-tumor – wurden in einer Longitudinalstudie bezüglich ihres Wachstums-verhaltens untersucht.
- * In standardisierten Schnittebenen wurden sonographisch Nierenlänge, Breite und Tiefe vermessen und mittels der Volumenformel eines Ellip-soids das Nierenvolumen errechnet.
- * Die Bestimmung der relativen Nierengröße unter Bezug auf Normwert-diagramme paariger Nieren erlaubt eine Beurteilung der biometrischen Daten ohne direkte Berücksichtigung der somatischen Parameter und des Zeitpunktes der Nephrektomie.
- * Das durchschnittliche relative Volumen der kongenitalen Einzelnieren betrug nach dem 10. Lebensjahr 187 % des Normwertes.
- * Der Grad der kompensatorischen Hypertrophie bei Einzelnieren nach Nephrektomie lag niedriger als der bei angeborenen Solitärnieren.
- * Longitudinalstudien zeigten Unterschiede im kompensatorischen Nieren-wachstum in Abhängigkeit vom Nephrektomieanlaß oder einer etwaigen postoperativen Zusatztherapie wie Zytostase oder Radiatio beim Wilms-tumor.
- * Die Nierengröße ist ein etabliertes Kriterium in der Nierendiagnostik. Die hier an gesunden Einzelnieren gewonnenen absoluten Meßwerte und Aspekte der Wachstumskinetik schaffen die Voraussetzung, um die Nie-rengröße auch in der Differentialdiagnose erkrankter Einzelnieren an-wenden zu können.

6. LITERATURVERZEICHNIS

- Aperia A, Broberger O, Wilton P (1978).** Renal functional adaptation in the remnant kidney in patients with renal agenesis and in patients nephrectomized in childhood. *Acta Paediatr Scand*; 67: 611 – 615
- Aperia A, Broberger O, Wikstad I, Wilton P (1977).** Renal growth and function in patients nephrectomized in childhood. *Acta Paediatr Scand*; 66: 185 – 192
- Arneil GC, Emmanuel IG, Flatman GE, Harris F, Young DG, Zachary RB (1974).** Nephritis in two children after irradiation and chemotherapy for nephroblastoma. *The Lancet*; May 18: 960 – 963
- Ashley DJB, Mostofi FK (1960).** Renal agenesis and dysgenesis. *J Urol*; 83 (3): 211 – 230
- Aubert J, Darracq Paries J.-C., Dore B (1981).** Le rein unique acquis postchirurgical. *Journal d'Urologie*; 87 (1): 5 – 12
- Bernaschek G, Kratochwil A (1980).** Echographische Studie über das Wachstum der fetalen Niere in der zweiten Schwangerschaftshälfte. *Geburtsh. u. Frauenheilk.*; 40: 1059 – 1064
- Bernaschek G (1982).** Korrelation zwischen fetalem Nierenvolumen und Geburtsgewicht. *Z. Geburtsh. u. Perinat.*; 186: 205 – 207
- Bertagnoli L, Lalatta F, Gallicchio R, Fantuzzi M, Rusca M, Zorzoli A, Deter RL (1983).** Quantitative characterization of the growth of the fetal kidney. *J Clin Ultrasound*; 11: 349 – 356
- Birken GG, Crooks KK (1981).** Pediatric nephrectomy. *J Urol*; 126: 681 – 683

- Boyce WH, Stubbs AJ, Resnick MI (1978).** Intrarenal nephrolithotomy and reconstruction of the solitary kidney. *Trans Amer Ass Genito-Urin Surg*; 69: 118 – 122
- Bürgler W, Hauri D (1983).** Vitale Komplikationen bei multizystischer Nierendegeneration (multizystischer Dysplasie). *Urol int.*; 38: 251 – 256
- Cassady JR, Lebowitz RL, Jaffe N, Hoffmann A (1981).** Effect of low dose irradiation on renal enlargement in children following nephrectomy for Wilms'tumor. *Acta radiol Oncology*; 20: 5 – 8
- Claesson I, Jacobsson B, Jodal U, Winberg J (1981).** Compensatory kidney growth in children with urinary tract infection and unilateral renal scarring: An epidemiologic study. *Kidney int*; 20: 759 – 764
- Currarino G, Williams B, Dana K (1984).** Kidney length correlated with age: Normal values in children. *Radiology*; 150: 703 – 704
- Darte JM (1962).** Radiation therapy in childhood. In: Buschke F, ed. *Progress in radiation therapy*. New York: Grune & Straton, Inc., 141 – 171
- Dees JE (1960).** Prognosis of the solitary kidney. *J Urol*; 83 (5): 550 – 552
- Dicker SE, Morris CA (1980).** Origin of the humoral factor responsible for compensatory renal hypertrophy. *J Physiol*; 301: 1 – 5
- Dicker SE, Morris CA, Pearce FL (1981).** Role of a renal arginylesteropeptidase in the production of a renotrophic factor in unilaterally nephrectomized rats. *J Physiol*; 315: 413 – 419
- Dicker SE, Shirley DG (1973).** Compensatory renal growth after unilateral nephrectomy in the new-born rat. *J Physiol*; 228: 193 – 202

- Dinkel E, Ertel M, Dittrich M, Peters H, Berres M, Schulte-Wissermann H (1985).** Kidney size in childhood: Sonographical growth charts for kidney length and volume. *Pediatr Radiol*; 15: 38 - 43
- Donaldson SS, Moskowitz PS, Canty EL, Efron B (1978).** Radiation-induced inhibition of compensatory renal growth in the weanling mouse kidney. *Radiology*; 128: 491 - 495
- Dorok HH, Wohlrab FR, Holle G (1960).** Studien zur kompensatorischen Nierenhypertrophie. *Virchows Arch path Anat*; 333: 195 - 209
- Doroshow LW, Abeshouse BS (1961).** Congenital unilateral solitary kidney: report of 37 cases and a review of the literature. *Urol surv*; 11: 219 - 229
- Eklöf O, Lax I, Lundell G, Ringertz H, Wikstad I, Ahström L (1983).** Growth of renoprivals following uninephrectomy for Wilms'tumour: application and suitability of a method of assessment. *Pediatr Radiol* 13: 272 - 275
- Eklöf O, Ringertz H (1976).** Kidney size and growth in unilateral renal agenesis and in the remaining kidney following nephrectomy for Wilms'tumour. *Acta radiol Diagnosis*; 17 (5): 601 - 608
- Eklöf O, Ringertz H (1976).** Kidney size in children. *Acta radiol Diagnosis*; 17 (5): 617 - 625
- Emanuel B, Nachman R, Aronson N, Weiss H (1974).** Congenital solitary kidney. *Am J Dis Child*; 127: 17 - 19
- Farrant P, Meire HB (1978).** Ultrasonic measurement of renal inclination; its importance in measurement of renal length. *Br J Radiol*; 51: 628 - 630

- Fitzsimons RB (1983).** Kidney length in the newborn measured by ultrasound. *Acta Paediatr Scand*; 72: 885 – 887
- Heideman HD, Rosenbaum HD (1970).** A study of renal size after contralateral nephrectomy. *Radiology*; 94: 599 – 601
- Hernandez RJ, Poznanski AK, Kuhns LR, McCormick TL (1979).** Factors affecting the measurement of renal length. *Radiology*; 130: 653 – 656
- Holloway H, Jones TB, Robinson AE, Harpen MD, Wiseman HJ (1983).** Sonographic determination of renal volumes in normal neonates. *Pediatr Radiol*; 13: 212 – 214
- Hynes DM, Watkin EM (1970).** Renal agenesis – roentgenologic problem. *AJR*; 110 (4): 772 – 777
- James AN, Cranage RW, Fitzpatrick JM, Constable AR, Wickham JEA (1981).** Serial changes in renal function and blood flow after nephrectomy. *Urology*; 18 (1): 7 – 10
- Jeanty P (1982).** Measurement of fetal kidney growth on ultrasound. *Radiology*; 144: 159 – 162
- Jereb B, Aperia A, Berg U, Broberger O, Baryd I (1973).** Renal function in long-term survivors after treatment for nephroblastoma. *Acta Paediatr Scand*; 62: 577 – 584
- Jones TB, Reddick LR, Harpen MD, Dubuisson RL (1982).** Sonographic determination of renal mass from renal surface area and renal volume. Paper No. 300

- Kaufman JM, Hardy R, Hayslett JP (1975).** Age-dependent characteristics of compensatory renal growth. *Kidney int*; 8: 21 – 26
- Klare B, Geiselhardt B, Wesch H, Schärer K, Immich H, Willich E (1980).** Radiological kidney size in childhood. *Pediatr Radiol*; 9: 153 – 160
- Krohn AG, Ogden DA, Holmes JH (1966).** Renal function in 29 healthy adults before and after nephrectomy. *JAMA*; 196 (4): 322 – 324
- Lalli AF (1965).** Renal enlargement. *Radiology*; 84: 688 – 691
- Laufer I, Griscom NT (1971).** Compensatory renal hypertrophy. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med*; 113 (3): 464 – 467
- Limkakeng AD, Retik AB (1972).** Unilateral renal agenesis with hypoplastic ureter: Observations on the contralateral urinary tract and report of 4 cases. *J Urol*; 108: 149 – 152
- Luttenegger TJ, Gooding CA, Fickenscher LG (1975).** Compensatory renal hypertrophy after treatment for Wilms'tumour. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med*; 125 (2): 348 – 351
- Luxton RW (1962).** The clinical and pathological effects of renal irradiation. In: Buschke F (ed): *Progress in radiation therapy*. New York: Grune & Stratton, Inc. 15 – 35
- MacKay EM, MacKay LL, Addis T (1932).** The degree of compensatory renal hypertrophy following unilateral nephrectomy. *J Exp Med*; 56: 255 – 265
- Malt RA (1969).** Compensatory growth of the kidney. *New Engl J Med*; 280 (26): 1446 – 1459

- Maluf NSR, Ford RV, Spurr CS (1957).** Physiology of the human solitary kidney. *J Urol*; 78 (2): 117 - 131
- Maros TN, Maros TG, Scherfer S, Rácz L, Lakatos O (1983).** Some characteristics of the renal compensatory hypertrophy after mononephrectomy in dog. *Rev roum Morphol Embryol Physiol, MORPHOL - EMBRYOL; XXIX (2): 75 - 85*
- McCrory WW (1972).** Development nephrology. Harvard University Press, Cambridge, Massachusetts.
- Miler M, Mortensson W (1980).** Size of the unaffected kidney in children with unilateral hydronephrosis. *Acta radiol Diagnosis*; 21 (2B): 275 - 277
- Mitus A, Tefft M, Fellers FX (1969).** Long-term follow-up of renal functions of 108 children who underwent nephrectomy for malignant disease. *Pediatrics*; 44 (6): 912 - 921
- Moskowitz PS, Donaldson SS, Canty E (1980).** Chemotherapy-induced inhibition of compensatory renal growth in the immature mouse. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med* 134: 491 - 496
- Moskowitz PS, Carroll BA, McCoy JM (1980).** Ultrasonic renal volumetry in children. *Radiology* 134: 61 - 64
- Nowinski WW, Goss RJ (ed) (1969).** Compensatory renal hypertrophy. New York: Academic Press
- Rasmussen SN, Haase L, Kjeldsen H, Hancke S (1978).** Determination of renal volume by ultrasound scanning. *J Clin Ultrasound*; 6: 160 - 164

- Rockstroh H (1967).** Das Lebensschicksal der Einnierigen. Berlin: VEB Verlag Volk und Gesundheit
- Rockstroh H, Samtleben W (1974).** Die kompensatorische Hypertrophie der Restniere. Zschr Urol; 67: 931 – 935
- Rosenstein S (1871).** Ueber complementäre Hypertrophie der Niere. Virchows Arch path Anat; LIII: 141 – 155
- Seipelt H, Zoellner K, Großmann P (1970).** Morphologische und funktionelle Studien bei einnierigen Kindern. Zschr Urol; 63: 349 – 355
- Silverman PM, Carroll BA, Moskowitz PS (1980).** Adrenal sonography in renal agenesis and dysplasia. AJR; 134 (3): 600 – 602
- Simon J, Zamora I, Mendizabal S, Castel V, Lurbe A (1982).** Glomerulotubular balance and functional compensation in nephrectomized children. Nephron; 31: 203 – 208
- Sufrin G, Green D, Pontes JE, Williams PD, Murphy GP (1984).** Effect of unilateral nephrectomy on growth of the Wistar/Furth Wilms'tumour. J Urol; 131: 378 – 382
- Stolpe Y, King LR, White H (1967).** The normal range of renal size in children. Invest Urol; 4: 600 – 607
- Toomey FB, Fritzsche P, Carlsen E, Caggiano H, Vyhmeister N, Kullman V (1977).** Application of aortography and ultrasound in evaluation of renal agenesis. Pediat Radiol; 6 (3): 168 – 171
- Vaeth JM, Levitt SH, Jones MD, Holtfreter C (1962).** Effects of radiation therapy in survivors of Wilms's Tumor. Radiology; 79: 560 – 568

- Vaeth JM (1964).** The remaining kidney in irradiated survivors of Wilms's tumor. *AJR*; 92: 148 – 151
- Vries L de, Levene MI (1983).** Measurement of renal size in preterm and term infants by real-time ultrasound. *Arch Dis Child*; 58 (2): 145 – 147
- Walker HD, Reid CF, Richard GA, Talbert JL, Rogers BM (1982).** Compensatory renal growth and function in postnephrectomized patients with Wilms tumor. *Urology*; XIX (2): 127 – 130
- Weitzel D (1978).** Untersuchungen zur sonographischen Organometrie im Kindesalter. Habilitationsschrift. Kinderklinik der Johannes Gutenberg Universität Mainz
- Wilton P, Aperia A, Broberger O, Wikstad I (1980).** Renal compensatory hypertrophy in children with unilateral renal disease. *Acta Paediatr Scand*; 69: 83 – 88

Mein Dank gilt Herrn Dr. Dinkel und Herrn Dr. Dittrich für die stets engagierte Betreuung, sowie Herrn Prof. Dr. Schulte-Wissermann als meinem Doktorvater.

LEBENS LAUF

- | | |
|----------------------------|--|
| 04.12.1959 | Als Tochter des techn. Angestellten Georg Britscho und seiner Ehefrau, der Schneidermeisterin Magda Britscho, geb. Ramroth, in Bendorf geboren |
| 1966 - 69 | Besuch der Volksschule im Wohnort Nauort |
| 1969 - 78 | Besuch der Schönstätter Marienschule, Mädchen-gymnasium in freier Trägerschaft, staatlich an-erkannt, Vallendar |
| 05.06.1978 | Erlangung des Reifezeugnisses |
| Okt. 1978 -
März 1984 | Studium der Humanmedizin an der Johannes-Gutenberg Universität Mainz |
| 24.04.1984 -
23.03.1985 | Studentin im Praktischen Jahr am Städtischen Kranken-haus Kemperhof, Koblenz |
| 09.05.1985 | Erlangung der Approbation |
| seit 01.05.1985 | EEG - Ausbildung an der Universitätskinderklinik Heidelberg |

